

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1908-1909. — N° 22

TUMEURS DU NERF AUDITIF

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 28 Novembre 1908

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Ferdinand MARTIAL

Né le 28 Décembre 1830, à Gentioux (Creuse).



LYON

A. REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

—
Novembre 1908

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1908-1909. — N° 22

TUMEURS DU NERF AUDITIF

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 28 Novembre 1908

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Ferdinand MARTIAL

Né le 28 Décembre 1880, à Gentoux (Creuse).



LYON

A. REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

—
Novembre 1908

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ DOYEN.
J. COURMONT ASSESSEUR.
DOYEN HONORAIRE : M. LORTET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CHAUVEAU, AUGAGNEUR, MONOYER, BONDET, MAYET, SOULIER, TRIPIER

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. LÉPINE
Cliniques chirurgicales	TEISSIER
Clinique obstétricale et Accouchements	BARD
Clinique ophtalmologique.	PONCET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JABOULAY
Clinique des maladies mentales	FABRE
Clinique des maladies des enfants	ROLLET
Clinique des maladies des femmes	NICOLAS
Physique médicale	PIERRET
Chimie médicale et pharmaceutique	WEILL
Chimie organique et Toxicologie	POLLOSSON (A.)
Matière médicale et Botanique	X...
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	HUGOUNENQ
Anatomie	CAZENEUVE
Anatomie générale et Histologie	BEAUVISAGE
Physiologie	GUIART
Pathologie interne.	TESTUT
Pathologie et Thérapeutique générales	RENAUT
Anatomie pathologique.	MORAT
Médecine opératoire	ROQUE
Médecine expérimentale et comparée	COLLET
Médecine légale.	PAVIOT
Hygiène.	POLLOSSON (M.)
Thérapeutique	ARLOING
Pharmacologie	LACASSAGNE
	COURMONT (J.)
	PIC
	FLORENCE

PROFESSEUR ADJOINT

Physiologie, cours complémentaire	MM. DOYON
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS,
Pathologie externe	VALLAS,

CHARGÉS DE COUR COMPLÉMENTAIRE

Maladies des voies urinaires	MM. ROCHET.	agrégé
Propédeutique chirurgicale	BÉRARD,	—
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile.	NOVE-JOSSERAND, ag.	—
Hygiène administrative	LESIEUR,	—
Accouchements	COMMANDEUR	—
Matière médicale	MOREAU	—
Embryologie	REGAUD,	—
Anatomie topographique	PATEL	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL	TIXIER	PATEL	LAROYENNE
PAVIOT	REGAUD	J. LÉPINE	VORON
SAMBUC	COMMANDEUR	LESIEUR	NOGIER
COURMONT (P.)	GAYET	Etienne MARTIN	MOUNEYRAT
CHATIN	MOREL	CAVAILLON	LATARGET, ch...
VILLARD	NEVEU-LEMAIRE		BÉRIEL, ch...

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. LANNOIS, *Président* ; TIXIER, *Assesseur* ;

MM. J. LÉPINE et BÉRIEL, *Agrégés*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

*A qui je dois tant de reconnaissance
pour tous les sacrifices qu'ils se sont
imposés pour moi.*

A TOUS MES PARENTS ET AMIS

A mon Président de Thèse

MONSIEUR LE PROFESSEUR LANNOIS

Professeur-adjoint des Maladies de l'oreille, de la gorge et du nez
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

AVANT-PROPOS

En terminant nos études, nous adressons l'hommage de notre affectueuse et profonde reconnaissance à M. le Professeur Lannois, qui a bien voulu accepter la présidence de notre thèse. Il fut pour nous un ami dévoué autant qu'un maître ; aussi notre plus vif désir a-t-il été de puiser largement dans son enseignement pour mener à bien ce travail dont il nous avait suggéré l'idée.

Nous témoignons aussi toute notre gratitude à MM. Durand, chirurgien des Hôpitaux, Jean Lépine, professeur agrégé, Jacod, ex-interne des Hôpitaux, pour leur aimable accueil. Ils ne nous ont ménagé ni leur temps ni leurs bienveillants conseils.

Nos remerciements iront aussi à MM. Tixier et Cavaillon, professeurs agrégés, qui furent pour nous d'excellents maîtres.

Notre meilleur souvenir aux amis et camarades dont l'affection nous a fait supporter gaiement les années de vie universitaire.

TUMEURS

DU NERF AUDITIF

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Les tumeurs du nerf auditif sont connues depuis quelques années seulement. Pendant toute la première moitié du siècle dernier, on étudia uniquement le syndrome tumeur encéphalique, puis la connaissance des phénomènes d'origine cérébelleuse en firent séparer les tumeurs du cervelet.

De ce dernier groupe on sortit peu à peu les tumeurs de la base, de l'angle ponto-cérébelleux et, par suite, les tumeurs du nerf auditif. Ces dernières furent d'abord des découvertes d'autopsie sans qu'on les ait diagnostiquées sur le vivant. La première que nous connaissons date de 1867 ; elle est de Brückner. Virchow qui en rapporte un cas en 1871 dans le tome III de sa *Pathologie des tumeurs*, indique toutefois qu'il y a dans les auteurs anciens toute une série d'exemples pareils, dont le plus vieux date des observations anatomopathologiques de Sandifort en 1777.

Quoi qu'il en soit — nous n'avons pu retrouver les ouvrages mentionnés par Virchow — c'est dans ces

trente dernières années que les tumeurs de l'auditif ont été bien étudiées. Tout d'abord, ce furent des observations isolées, *allemandes* de Böttcher, Moos, Fester, Stevens, Bürckner, *anglaises* de Vermyne et de Sharkey, *françaises* de Brissaud et de Raymond, *italiennes* de Granedigo ; puis des articles dans les traités de Bruns en 1897 et de Schwartze.

Enfin succédèrent les monographies de Sternberg en 1900, de Henneberg et Koch en 1901 et surtout celle de Fritz Hartmann en 1902.

Récemment les cas se sont multipliés. A Lyon, notamment, des observations très précises ont été publiées par M. J. Lépine et par M. Porot.

Les traités de Oppenheim, Bergmann, Chipault, Duret en ont donné des études d'ensemble.

Malgré tout, les observations de tumeurs du nerf auditif sont rares. En éliminant la tuberculose et la syphilis nous n'en avons trouvé que 40 cas¹ probants avec autopsie. Peu d'entre eux ont été opérés, le diagnostic une fois porté par un neurologiste.

¹ Pour certains cas signalés comme tumeurs du nerf auditif nous n'avons pu consulter l'original ; ce sont ceux d'Oppenheim de Monakow et de Lexer. Nous n'avons pu également nous procurer l'ouvrage de Schlesinger qui rapporte, d'après Cestan, 18 cas de neurofibromatose généralisée avec quelques localisations sur la VIII^e paire.

OPPENHEIM, *Die Geschwülste des Gehirns*, 1903, page 117, in Duret, *Tumeur de l'encéphale*, p. 400.

MONAKOW, *Berlin klin. Wochenschrift*, 1900, p. 33 in Duret, p. 437.

LEXER, *Arbeiten aus Chirurgie Klinik*, 1902, XVI.

SCHLESINGER, *Beitrag zur Klinik der Rückenmarks und Wirbeltumoren*, Iéna, 1898.

Le malade qu'a observé M. le professeur Lannois et dont l'observation inédite qui va suivre forme le point intéressant de notre thèse est le premier cas opéré en France. Nous remercions MM. Lannois et Durand de nous avoir communiqué cette observation telle qu'elle a été rédigée pour un mémoire qui va paraître incessamment.

Tout récemment des chirurgiens américains, Meyer, Woolsey et Elsberg ont relaté cinq interventions pour des tumeurs du nerf acoustique dont plusieurs datent de 1905.

OBSERVATION INÉDITE.

(Communiquée par MM. Lannois et Durand).

Marie T..., âgée de trente-trois ans, entre dans le service le 10 mai 1907. Ses parents sont morts, le père à quarante-huit ans de pneumonie, la mère à soixante-cinq ans. Elle a une sœur et un frère bien portants, mais elle a perdu un frère de tuberculose à onze ans et une sœur aînée morte à trente-huit ans paraît avoir été également tuberculeuse.

Réglée à treize ans, mariée à vingt-cinq ans à un cultivateur bien portant, elle a deux enfants bien portants : sa première grossesse s'est terminée par une fausse couche à quatre mois. Elle n'est pas alcoolique et il n'y a pas de raisons de songer à la syphilis.

Elle s'est toujours bien portée jusqu'au *mois de novembre 1903*, peu de jours après l'accouchement, d'ailleurs normal, de son dernier enfant. Un matin en se réveillant elle constata que sa joue droite était comme paralysée ou du moins paraissait raide : à aucun moment elle n'eut de difficulté à fermer l'œil.

A peu près à la même époque, sans qu'elle puisse pré-

ciser l'ordre de succession des symptômes, elle s'aperçut d'une certaine faiblesse des membres du côté droit. Elle avait en même temps une sensation de bourdonnement dans la moitié droite de la tête, bourdonnement continu de timbre plutôt bas qui n'a plus cessé depuis ; enfin, elle avait de violentes céphalées, qu'elle qualifie de migraines et qui s'accompagnaient de vertiges assez brusques : elle serait tombée assez fréquemment mais se relevait aussitôt. Ces vertiges ne s'accompagnaient ni de nausées ni de vomissements.

Malgré tout elle continua à s'occuper de sa ferme et de ses enfants sans consulter de médecin.

En août 1906 apparut une *otite aiguë droite* : après de violentes douleurs il se fit un écoulement de pus très fétide qui persista abondant pendant cinq mois et n'a pas complètement disparu depuis. Très peu de jours après l'établissement de l'écoulement par l'oreille apparut une *paralysie faciale droite* : elle ne pouvait plus fermer l'œil, était obligée de ramener les aliments qui se plaçaient entre la joue et l'arcade dentaire, etc.

La céphalée, le bourdonnement, les vertiges avec chute persistèrent à peu près inchangés, avec cette aggravation toutefois que les accès de vertige s'accompagnèrent de vomissements.

Bientôt un autre symptôme apparut : la diminution de l'acuité visuelle d'abord à droite puis à gauche. *En novembre 1906*, elle était *aveugle du côté droit* et ne voyait plus que très peu à gauche.

A son entrée *en mars 1902*, elle se plaint surtout de ses vertiges et de sa cécité. C'est une femme de taille moyenne au teint pâle et plombé, à l'air triste et ennuyé. L'examen paraît la fatiguer : elle a d'ailleurs perdu la mémoire et se contredit assez souvent.

Couchée ou assise, surtout si elle a les yeux fermés, elle ne se plaint pas de son vertige, mais celui-ci apparaît dès qu'elle se lève. Il est à noter toutefois que son état de

déséquilibre disparaît au bout d'un instant si elle reste immobile au point qu'elle ne présente pas le signe de Romberg. Dès qu'elle veut marcher, le déséquilibre réapparaît, la démarche devient ébrieuse et la malade ne peut avancer qu'avec les jambes écartées. Si on lui fixe un but elle ne peut l'atteindre directement car elle est constamment attirée à droite. Si on lui fait décrire des huit autour de deux chaises, elle le fait correctement à gauche; à droite elle chancelle et heurte la chaise. Elle ne peut se tenir sur un pied, mais elle fait demi-tour. Impossibilité de sauter. Elle dit n'avoir pas plus de trouble de l'équilibre dans l'obscurité.

L'examen somatique montre l'existence d'une parésie droite. Au dynamomètre elle donne 19 à droite et 23 à gauche : elle résiste moins à droite qu'à gauche au deux membres. Il y a d'ailleurs un peu d'atrophie du membre inférieur : à un même niveau le mollet a 25 c. 1/2 à droite et 27 à gauche.

L'examen de la face montre une paralysie faciale périphérique évidente : l'œil droit ne se ferme pas complètement ; dans le rire ou les grimaces le côté gauche se contracte seul la langue projetée hors de la bouche est déviée à droite. On ne constate pas de troubles de l'odorat ni du goût. Il est à noter que la malade tient toujours sa tête inclinée sur le côté gauche.

La sensibilité cutanée est normale partout.

Le réflexe rotulien, exagéré à droite, est normal à gauche : pas de trépidation épileptoïde ni de phénomène du genou ; Babinski douteux à droite.

L'examen de la coordination motrice donne des résultats intéressants : normale à gauche, elle est très troublée à droite. Si on lui fait porter l'index droit sur le nez elle manque le but et a des mouvements de trop grande amplitude : le doigt ne peut rester au contact. La même ataxie existe au membre inférieur.

Elle ne peut faire rapidement à gauche les mouvements

de supination et de pronation de l'avant-bras. Si on la fait compter rapidement en frappant sur une table avec l'index droit elle se trompe vite tandis qu'elle le fait à peu près exactement à gauche. Enfin, comme autre signe d'asynergie cérébelleuse, si on fait asseoir la malade dans son lit elle lève fortement le membre inférieur droit, le gauche restant au contact.

L'examen de l'appareil oculaire montre d'abord un nystagmus horizontal dans les deux sens, mais plus accusé si la malade regarde à gauche. La cornée droite présente de petites ulcérations superficielles en rapport probable avec la paralysie faciale : de plus, il y a diminution nette de la sensibilité conjonctivale et cornéenne. Le contact d'un objet avec la cornée gauche détermine la contraction des deux pupilles ; à droite, il n'y a pas de réaction.

Les pupilles sont largement dilatées : la droite ne réagit ni à la lumière ni à l'accommodation, la gauche étant encore excitable. L'acuité visuelle est abolie à droite, très diminuée à gauche où il n'y a cependant pas de rétrécissement de champ visuel. Ni diplopie, ni dischromatopsie.

L'examen du fond de l'œil fait voir un œdème considérable de la papille à droite et un œdème moins accusé à gauche où il existe des plaques d'anciennes hémorragies.

Du côté de l'appareil auditif l'acuité auditive normale à gauche et tout à fait nulle à droite pour la voix, la montre, les diapasons. A l'examen le tympan est totalement détruit, les osselets ont disparu : il ne reste qu'une petite partie de la membrane en bas et en avant sous forme d'un croissant blanchâtre. La muqueuse surtout en arrière est rouge et granuleuse : elle suinte très peu.

Rien au cœur qu'un peu de tachycardie : 112 pulsations.

Rien au poudons.

Il y a très fréquemment du hoquet qui fatigue la malade, des éructations, une petite toux sèche continuelle (hem, hem); la parole est éclatante et criarde : on ne constate rien au larynx.

Il y a une température subfébrile : le plus souvent elle se tient au-dessous de 38 degrés, atteint parfois ce chiffre et sur toute la courbe n'est montée qu'à 38°3.

La malade a beaucoup maigri : il y a un an elle pesait 73 kilogs et elle est tombée à 41 kilogs. Ni sucre, ni albumine.

A la ponction lombaire, le liquide céphalo-rachidien s'écoule sous tension : on en recueillit 15 centimètres cubes. Il était clair, contenait du sucre en quantité normale, de l'albumine en excès et seulement quelques rares lymphocytes.

Tous les symptômes énumérés ci-dessus permettaient de porter le diagnostic d'une lésion de la fosse cérébelleuse droite, soit une tumeur du cervelet comprimant le facial et l'acoustique, soit une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux englobant le facial et l'auditif, comprimant le cervelet et peut-être un peu le vago-spinal. Toutefois avant de proposer une intervention intra-cranienne il était bon de s'assurer, tant le cas était complexe (apparition de la paralysie après l'otite, état fongueux de la caisse), qu'il ne s'agissait pas d'une labyrinthite secondaire avec paralysie faciale et avec cholestéatome ou abcès intra-dural dans la fosse cérébelleuse. Dans ce but on pratiqua, le 8 avril 1907, une antrotomie exploratrice qui montra la mastoïde saine, l'aditus perméable, l'absence de points osseux cariés sur la paroi interne de la caisse. La plaie opératoire fut suturée et se ferma par première intention.

L'intervention sur la fosse cérébelleuse fut pratiquée en deux temps, le première fois le 26 avril.

On taille à la région cérébelleuse droite un large lam-

beau quadrilatère adhérent en bas de la grandeur d'une paume de main. La boîte crânienne est fraisée en quatre points entre lesquels on scie à la scie filiforme. La fraise appliquée à l'angle antéro-inférieur en arrière de la mastoïde ouvre l'émissaire mastoïdienne qui donne du sang en abondance. L'hémorragie est arrêtée avec le thermocautère et des tampons. La dure-mère est mise à nu. On voit le sinus latéral couper transversalement la région à l'union du tiers supérieur avec les deux tiers inférieur.

On s'arrête là de l'intervention, le pouls de la malade étant faible. Suites opératoires bonnes.

Le 29 avril, nouvelle intervention.

La dure-mère est incisée transversalement au-dessus du sinus. Mais quand on veut tailler le lambeau dure-mérien le sinus est coupé et saigne très abondamment. L'hémorragie n'est arrêtée qu'avec peine avec de nombreuses pinces.

Le cervelet fait hernie à travers la dure-mère et tout le lobe droit sort à travers l'ouverture de la boîte crânienne.

Avec les doigts, on peut alors explorer et sentir contre le rocher une tumeur du volume d'un œuf de poule, dure, sous laquelle on sent une corde tendue (faciale et acoustique).

Cette tumeur est assez facilement clivable et on l'enlève en quelques instants.

A ce moment il se produit une violente hémorragie et on ne peut l'arrêter que par un tamponnement serré avec des mèches. Au bout de quelques instants on les enlève, l'hémorragie est tarie. On laisse une mèche et les pinces sur le sinus. On refoule le cervelet hernié.

Le pouls et la respiration ont faibli. La malade est très pâle.

Suites opératoires : la malade meurt le lendemain matin des suites de l'intervention.

La tumeur extirpée, grosse comme un petit œuf de poule, est aplatie du côté où elle touche le rocher, arrondie dans la partie en contact avec le cervelet. Cette tumeur est très mamelonnée avec de petits prolongements qui lui donnent

un aspect quadrilatère sur sa surface plane. Les petits mamelons sont les uns jaunâtres les autres gris, l'un présente une suffusion hémorragique.

Au centre de la partie plane, on voit pénétrer trois petits troncs nerveux qui constituent le facial, l'intermédiaire de Wrisberg et l'acoustique et qui sont englobés dans l'intérieur de la tumeur et y disparaissent.

Autopsie vingt-quatre heures après. — Elle ne révéla rien de particulier si ce n'est l'aplatissement et le ramollissement du bord antérieur et de la face inférieure de l'hémisphère cérébelleux correspondant.

Examen histologique de la tumeur par le professeur Paviot. — L'examen microscopique n'y montre aucun élément spécifique. Rien, non plus, dans cette production, ne ferait reconnaître le cervelet.

Dans un stroma hyalin sont de très nombreux blocs ovales ou ronds d'une substance en paillettes ou en aiguilles. Ces blocs répondent peut-être à des cellules car au travers des paillettes on distingue des noyaux ovales. Il n'y a pas d'autres éléments à signaler.

En somme, la lésion telle qu'elle se présente actuellement pourrait aussi bien être d'origine inflammatoire car les cicatrices et sclérose de l'encéphale se chargent de ces amas probablement de nature graisseuse. Elle pourrait être aussi d'origine néoplasique car les *gliomes* à marche lente et à portion scléreuse produisent ces mêmes amas. Toutefois, il ne saurait s'agir de tuberculose.

CHAPITRE II

ÉTIOLOGIE ET PATHOLOGIE

L'étiologie des tumeurs du nerf auditif se réduit à peu de certitudes. Nous ne pouvons établir qu'un pourcentage sans grand intérêt au point de vue du *sexe* des malades : sur 31 observations où ces renseignements sont donnés, 14 appartiennent à des femmes et 17 à des hommes. L'âge des malades est plus intéressant à considérer. En effet, sur 31 cas qui le donnent, on note 13 fois où cet âge est au-dessous de 35 ans, dont 7 chez les femmes et 6 chez les hommes ; le plus jeune malade avait 17 ans (2 cas).

Il faut observer, d'autre part, que les 5 observations de neurofibromatose généralisée avec tumeurs acoustiques appartiennent toutes à cette catégorie. L'âge chez 18 malades dépassait 35 ans ; le plus vieux avait 68 ans.

Nous ne pouvons donner aucun détail sur l'hérédité : nous n'avons pas trouvé de renseignements à ce sujet.

Quand aux *causes occasionnelles ou favorisantes* elles sont également pour nous de peu d'importance. Les affections de l'ouïe ne semblent pas prédisposer à

ces tumeurs. Il en est de même des traumatismes antérieurs. Hartmann paraît y ajouter une certaine importance, pensant qu'il y a lieu d'incriminer pour quelques-unes de ces tumeurs des anomalies congénitales dont la croissance pathologique pouvait être amenée par une action traumatique. Or, dans les cas où cette dernière existe (4 cas), le trauma a eu lieu trois mois, un an, trois ans et même cinq ans avant le début des symptômes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique nous permettra d'établir un peu d'ordre dans toutes les observations que nous avons colligées. C'est l'autopsie, en effet, qui, dans la plupart des cas, a fait reconnaître l'origine de la tumeur.

Bien que nous ayons éliminé les tuberculomes et les syphilomes, toutes les tumeurs du nerf auditif ne se ressemblent pas absolument.

Nous en établirons *trois grands groupes* d'après leur constitution.

PREMIER GROUPE : Tumeurs métastatiques.

Le moins important de tous, car il est réduit à une seule observation, est celui des *tumeurs métastatiques*: Anton, chez un malade atteint de carcinome œsophagien avec généralisation ganglionnaire, a trouvé à l'autopsie un carcinome englobant l'auditif gauche.

OBSERVATION II

Deuxième cas de M. W. Anton. — *Beiträge zur Kenntniss der Acusticustumoren* (Arch. für Ohrenheilkunde, 1896, S. 61.)

X..., manœuvre, soixante-trois ans.

Dans ce cas, il s'agit d'une tumeur trouvée à l'autopsie sans que les antécédents du malade aient pu faire songer à des troubles auditifs. Aussi n'observa-t-on que la tumeur, les autres organes cérébraux n'ayant pas été conservés.

Le diagnostic anatomo-pathologique est le suivant : Carcinome ulcéré double de l'œsophage. Carcinome métastatique des ganglions lymphatiques du cou. Pneumonie lobulaire bilatérale. Mal de Bright chronique.

Tumeur du nerf auditif gauche.

II^e GROUPE. — Neurofibromatose

Le second groupe est formé par la *neurofibromatose* généralisée dont nous possédons cinq observations. Nous avons dit déjà que Schlesinger en avait publié d'autres cas. Il s'agit là, en effet, d'une affection bien particulière à tumeurs multiples. Celles du nerf auditif sont très souvent bilatérales (4 fois sur 5) et disparaissent comme importance anatomique derrière la maladie en général. Elles ont seulement dominé le syndrome clinique.

OBSERVATION III

Cas de M. Raymond. — *Clinique des maladies du système nerveux* 1898, page 77 et 229.)

X..., couturière, vingt-deux ans, hérédité neuropathique très chargée. Cette jeune fille a présenté successivement les symptômes suivants :

Une certaine difficulté de la démarche qui est devenue titubante ; des maux de tête extrêmement violents ; des attaques, les unes syncopales, les autres épileptiformes ; des accès de vertiges ; de l'excitation maniaque, de l'agitation nocturne. Après une phase d'accalmie, de très courte durée, la céphalalgie et les phénomènes d'excitation sont rentrés en scène ; en même temps que la démarche devenait de plus en plus difficile, l'ouïe et la vue se sont mis à baisser progressivement ; au bout de quelques mois, la cécité et la surdité étaient complètes.

C'est dans cet état que la malade s'est présentée à nous (22 décembre 1896). « Elle portait sur sa figure, dit Raymond l'empreinte des souffrances physiques qu'elle avait endurées ; son visage était blême, ses traits tirés et son regard avait une expression d'indéfinissable tristesse. » Surdité à peu près complète des deux côtés. La malade avait une certaine difficulté à relever les paupières, mais il n'y avait aucune trace de paralysie des muscles de l'œil. Les pupilles réagissaient bien à la lumière et à l'accommodation.

La malade se plaignait de ne presque plus voir clair.

A l'examen ophtalmoscopique : papilles plus larges qu'à l'état normal, d'une teinte grisâtre ; leur bord était le siège d'une suffusion séreuse ; les artères étaient rétrécies, les veines dilatées, tortueuses. Pas de troubles psychiques. X... ne se plaignait plus de maux de tête mais seulement de l'état de la vue et de son ouïe.

Force musculaire des membres normale. Dans sa marche, le malade oscillait tantôt à droite tantôt à gauche et malgré qu'elle écartât les deux pieds, elle était toujours en imminence de tomber. Du reste, il lui suffisait de précipiter un peu son allure pour choir sur le sol. Réflexes tendineux exagérés, pas de trépidation épileptoïde.

4 décembre 1896. — Actuellement, on ne peut plus se mettre en communication avec la malade que par le procédé suivant : On lui saisit la main droite et on lui fait décrire,

avec l'index de cette main, les lettres des mots dont on se propose de lui faire comprendre le sens. Par l'image motrice qu'on développe ainsi, on réussit à réveiller l'image auditive dans les centres du langage intérieur.

En présence de ces trois symptômes cardinaux : titubation très accentuée, perte absolue de la vue et de l'ouïe, Raymond conclut à une tumeur du cervelet, qu'il localisa à la face supérieure du bulbe, au point d'émergence du pédoncule cérébelleux ; car il ne croyait pas à une action sur le pont en raison de l'absence de signes de compression des paires nerveuses autres que celle des nerfs optiques et acoustiques.

L'évolution de la maladie dura deux ans et demi.

A l'autopsie : Chaque hémisphère cérébelleux est coiffé, dans son segment antérieur, d'une tumeur grosse comme une petite mandarine irrégulièrement bosselée, dure, un peu jaunâtre par places. Ces masses se sont creusées, à droite et à gauche, une logette dans la partie latérale correspondante de la protubérance annulaire. Les pédoncules cérébelleux sont certainement atteints. *Les nerfs crâniens bulbaires sont atrophiés en masse des deux côtés.* Tous les ventricules sont dilatés. L'évolution de la tumeur cérébelleuse a déterminé, au niveau de la base de l'isthme de l'encéphale et de ses nerfs, une méningite scléreuse très caractérisée par des néo-membranes qui recouvrent tous les organes de la région (protubérance, bulbe, filets nerveux et vaisseaux).

Examen histologique de l'observation de Raymond. R. Cestan (*Soc. de Neurologie*, Paris, 1^{er} février 1900), confirme la nature fibreuse de ces néoplasmes et dit qu'il s'agit dans ce cas de neurofibromatose généralisée : il y a, en effet, beaucoup d'autres tumeurs. Les tumeurs principales qui ont créé le syndrome clinique sont de même nature que les petites tumeurs rachidiennes et se sont probablement développées sur la VIII^e paire.

OBSERVATION IV

Premier cas de Henneberg et Koch, Ueber centrale Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinkirnbrückenwinkels : Acusticuseurome (*Arch. f. Psych.*, 19.2. t. XXXVI).

X..., Début insidieux, pas de symptômes unilatéraux gauches : parésie du moteur oculaire externe, amaurose, parésie du VII^e gauche, abolition des réflexes lumineux, diminution de l'ouïe, diminution du goût et parésie gauche avec ataxie. Bilatéralement, nystagmus et atrophie optique.

Aggravation et généralisation de certains de ces symptômes, conjonctivite à gauche, ralentissement du pouls et de la respiration. Mort en attaque.

A l'autopsie.— Tumeur de l'angle pontocérébelleux gauche à laquelle adhèrent l'acoustique, le facial et le trijumeau. Histologiquement, la tumeur est formée de tissu conjonctif ondulé à noyaux allongés ; mais en de nombreux points, elle a une structure aréolaire, avec de nombreux noyaux ronds et grandes cellules étoilées. Ilots de substance mal colorable. Nombreux vaisseaux. Compression de la protubérance et du bulbe.

OBSERVATION V

Deuxième cas de MM. Henneberg et Koch
(*Arch. f. Psych.*, 1902, fasc. 1).

Jeune homme de dix-sept ans. Début, en octobre 1898 par de la faiblesse et de l'incertitude des membres inférieurs, maladresse des membres supérieurs, troubles de la parole et de la déglutition.

Un mois après on constate : Nystagmus, dysarthrie, incoordination surtout à gauche, ataxie cérébelleuse, sensibilité et réflexes normaux. Puis, attaques vertigineuses, vomissements, démence, euphorie. En février 1899, névrite optique. En mai, parésie des deux moteurs oculaires externes.

En août, affaiblissement bilatéral de l'ouïe, parésie faciale gauche. En décembre, la parole est complètement incompréhensible. En janvier 1900, marche et station impossibles, chute vers la gauche. En mars, surdité bilatérale. En mai, ptosis droit. En novembre 1901, accès de dyspnée, mort.

A l'Autopsie. — Neurofibromatose multiple de la peau et des nerfs périphériques, neurofibrome extradural au niveau des racines VII^e cervicale et IV^e lombaire, nombreux neurofibromes intraduraux, en partie symétriques, des racines antérieures et postérieures, tumeur bilatérale de la grosseur d'un œuf de poule dans l'angle pontocérébelleux à laquelle adhèrent les faciaux et acoustiques, déformation de la protubérance, du bulbe, du cervelet et de son pédoncule. Nombreuses tumeurs des racines du pneumogastrique et du glossopharyngien, névromes plexiformes des récurrents, petit fibrome de la moelle cervicale. Légère sclérose des cordons postérieurs et latéraux, proliférations névrogliales de l'écorce cérébrale.

OBSERVATION VI

Troisième cas de MM. Henneberg et Koch (*Ibid*).

Jeune homme de vingt-trois ans. A quinze ans, accès de céphalée, vomissements, affaiblissement de la vue, bourdonnements. Améliorations jusqu'à l'âge de vingt-et-un ans; alors, affaiblissement de la vue et de l'ouïe. A l'entrée : amaurose, surdité, pupilles immobiles, atrophie optique, pas de paralysie oculaire, parésie faciale, atrophie de la moitié gauche de la langue, pas de troubles de la parole, pas d'incoordination. Sensibilité, motilité, réflectivité intactes. Dans la suite, accès de céphalée et vomissement, crises convulsives, avec perte de connaissance, état hypochondriaque, coma, mort un mois après l'entrée.

A l'Autopsie. — *Fibrome bilatéral des acoustiques, fibromes de la faux du cerveau*, déprimant le lobe frontal à sa face interne, du ventricule, du bulbe, nombreux

fibromes psammofibromes des méninges cérébrales, l'un d'eux comprimant le nerf hypoglosse. Dégénération hyaline des vaisseaux, surtout protubérantiels. Productions névrogliques de l'écorce cérébrale.

OBSERVATION VII

Cas de R. Cestan. La neuro-fibro-sarcomatose
(*Rev. Neurol.*, 15 août 1903).

L. Fl..., vingt ans. Pas d'antécédents héréditaires ou personnels. Début en mai 1897 par violentes névralgies faciales du côté gauche accompagnées d'une paralysie faciale à type périphérique et d'une surdité progressive du côté gauche. En 1899, la surdité est complète du côté gauche et atteint bientôt l'oreille droite.

Aggravation progressive. En mars 1901, *surdité complète bilatérale*. Cécité absolue par névrite optique œdémateuse; yeux en position médiane, sans strabisme; double paralysie faciale périphérique avec D. R. Démarche légèrement titubante. Pas d'atrophie musculaire, pas de paralysie motrice. Réflexes osseux et tendineux normaux. Pas de gros troubles de la sensibilité. Peau ne présentant ni molluscum, ni taches pigmentaires. On porte le diagnostic de *fibrosarcomes multiples développés sur les nerfs craniens*. La malade éprouve quelques élancements dans les bras et les jambes. Elle meurt rapidement le 15 mars 1901 avec des troubles de la déglutition, de la tachycardie et des vomissements.

Autopsie. — Les organes abdominaux ne présentent pas d'altérations; pas de tumeur viscérale. Grosse hydropisie ventriculaire. Il existe à la base de l'encéphale plusieurs tumeurs marronnées, parfaitement énucléables, dures à la pression, sans infiltration calcaire, de volume variable depuis la grosseur d'un œuf de pigeon jusqu'à celle d'un grain de chènevis. Ces tumeurs compriment, enserrant la protubérance, refoulent en arrière les deux lobes du cer-

velet. Elles se sont manifestement développées aux dépens des nerfs craniens qui disparaissent dans chaque tumeur respective pour en ressortir ensuite. Les deux tumeurs les plus volumineuses siègent sur les deux auditifs.

Examen histologique. — Au niveau des nerfs craniens, en particulier des deux tumeurs du nerf auditif, on constate le *type fibrosarcomateux* avec cellules fusiformes, allongées, disposées en tourbillons ou en larges bandes, avec de nombreux vaisseaux. Pour l'auteur, il s'agit d'une sarcomatose primitive du système nerveux.

III^e GROUPE. — Tumeurs localisées au nerf.

Le dernier groupe est le plus important comme nombre (33 cas) et comme intérêt.

Soit qu'il existe des examens histologiques ou non, on est en présence de tumeurs mixtes à la fois gliomes et fibrosarcomes, chez lesquelles la structure fibreuse ou la constitution nettement maligne peuvent prédominer. Aussi les noms semblent-ils varier, gliome, neurofibrome, fibrosarcome, neurosarcome, sarco-gliome, myosarcome, psammomes, alors qu'ils désignent le même groupe de tumeurs.

Dans certains cas, il existait des dépôts graisseux surajoutés donnant l'aspect d'un cholestéatome (cas de Granédigo, cas de Lannois).

Quoi qu'il en soit, toutes ont nettement pour siège le tronc de l'auditif accompagné souvent de l'intermédiaire de Wrisberg et du facial.

Dans presque toutes, le nerf pénètre dans la tumeur par un pôle et s'y perd ; parfois il est dissocié et dégénéré à la surface de la tumeur. Souvent, celle-ci

envoie un prolongement dans le rocher et on note alors un *élargissement notable du conduit auditif interne*.

Egalement, quand on l'a étudié (cas d'Anton), on suit la dégénérescence du nerf auditif dans le limaçon, aussi bien dans le canal ganglionnaire que dans les faisceaux nerveux des lames spirales.

Macroscopiquement ces tumeurs sont de grosseur très différente. Quelques-unes sont comparées à de petits œufs, d'autres n'ont que le volume d'une cerise, au niveau du conduit auditif interne où elles sont accolées.

Elles sont ordinairement irrégulières, mamelonnées, aplaties du côté externe qui est en rapport avec le rocher. Le plus souvent dures au toucher et à la coupe, elles ont des parties moins résistantes et parfois même molles ou presque kystiques, on observe à leur surface quelques petites hémorragies.

A cause de leur situation, elles compriment ou déplacent les organes qui les entourent ; l'hémisphère cérébelleux du même côté est atrophié, les nerfs de la base sont élongés et passent parfois en sautoir à leur surface, les plus atteints sont le VI^e et le V^e.

Mais le plus important de leur anatomie pathologique, c'est qu'elles sont absolument indépendantes de l'encéphale. Entourées d'une capsule, elles sont pour ainsi dire extracérébrales car il n'existe à leur niveau aucune solution de continuité du cortex.

Ce fait a frappé presque tous les observateurs à l'autopsie ; ces tumeurs s'énucléaient au moindre toucher ou simplement en enlevant la masse encéphalique.

Il s'agit donc de tumeur d'un nerf cranien ou plutôt

des portions conjonctives, c'est-à-dire de la gaine de ce nerf.

OBSERVATION VIII -

Cas de Brückner. Ein fall von Tumor der Schädelhöhle
(*Berliner klinische Wochenschrift*, 1867, S. 303).

Femme de vingt-huit ans tombée sur la nuque il y a quinze ans ; trois ans après, insécurité de la marche et ataxie dans les membres supérieurs.

Quatre ans après l'examen clinique commence la *perte* de l'ouïe à gauche ainsi que de la parésie de l'abducens et des membres inférieurs. Violentes crises de douleur à la nuque amenant bientôt la mort. On penche pour une tumeur de la fosse crânienne postérieure.

A l'autopsie, on trouve à gauche, entre le cervelet, la moelle allongée et le pont, une tumeur mamelonnée de la grosseur d'un œuf se séparant complètement des parties sous-jacentes.

Le nerf acoustique gauche ne semble pas être intéressé.

L'examen histologique donna un gliome du nerf acoustique.

OBSERVATION IX

Cas de Böttcher. Ueber die Veränderungen der Netzhaut und des Labyrinthes in einem Falle von Fibrosarkom des N. acusticus
(*Archiv für Augen und Ohrenheilkunde*, 1871, Bd II, 2, Abtheilung, S. 87).

Fibrosarcome ayant amené une cécité, une surdité et des troubles gustatifs.

La tumeur occupait la fosse occipitale et *englobait les septième et huitième nerfs crâniens.*

Le facial et le ganglion géniculé étaient comprimés ; la table criblée était pressée contre le modiolus qui était constitué d'un tissu osseux très aminci. L'acoustique, les

fibres nerveuses dans le labyrinthe et les cellules épithéliales perceptrices étaient atrophiées.

OBSERVATION X

Cas de Virchow. Névrome de l'acoustique
(*Pathol. des tumeurs*, 1871, t. III, p. 488).

Ouvrier, trente-six ans, entre le 23 novembre 1859 à la Charité pour un abcès ganglionnaire volumineux de la région inguinale qui fut regardé comme rhumatismal. L'abcès guérit après avoir été ouvert et vidé; par contre, le malade fut pris dès le commencement de février de douleurs de tête persistantes qui furent atténuées par des applications répétées de ventouses et, plus tard, par une saignée. Le 16 avril 1860, il quitta l'hôpital, mais il y revint le 26 août 1861 pour une névralgie sus-orbitaire et occipitale dont il avait souffert déjà deux ans auparavant pendant six mois et qui avait passé sans traitement médical.

Depuis le printemps, elle était revenue et se manifestait chaque jour sous forme de trois ou quatre accès, durant de cinq minutes à un quart d'heure, caractérisée du reste par une douleur violente, térébrante et déchirante des deux côtés de la tête à travers le cuir chevelu jusque vers la nuque; il avait en même temps de forts éblouissements et la vue était troublée aux deux yeux. L'œil droit était continuellement larmoyant, la région des deux nerfs sus-orbitaires et surtout le point d'émergence de ces deux nerfs étaient très sensibles. Divers remèdes, surtout la quinine à haute dose et la morphine employée localement, restèrent sans effet. La vue se troubla davantage et on diagnostiqua une choroïdite chronique avec décollement de la rétine.

Les douleurs cessèrent, mais il y eut bientôt des syncopes, des vomissements le matin, des vertiges, du bégaiement et de l'hésitation de la voix. L'intelligence s'affaiblit;

le malade commençait à perdre connaissance, surtout quand il se tenait debout.

En janvier, il fit un épanchement abondant dans l'articulation du genou gauche avec douleurs; peu à peu, l'affection prit les caractères d'une tumeur blanche. Pendant les mois suivants, les forces diminuèrent, la céphalalgie redevenit violente, la cécité complète, l'ouïe s'affaiblit à gauche, mais nulle part n'apparut aucun trouble de la sensibilité ou de la motilité. Enfin, le malade tomba dans le coma et mourut phthisique le 18 juin 1862.

A l'autopsie, nombreux cysticerques dans la dure-mère et la pie-mère, un surtout dans la selle turcique qui avait comprimé l'hypophyse et un autre dans la couche optique. Il existait une pachyméningite hémorragique étendue et un léger hydrocéphale ventriculaire. A gauche, au-dessous du cervelet, se voyait une tumeur ovale aplatie située *contre le nerf acoustique* et ayant le volume d'un petit œuf de poule; elle avait fortement repoussé le cervelet, le pont et le trijumeau et les avait aplatis; elle faisait saillie vers le rocher à travers une ouverture de la dure-mère. Cet os était fortement atrophié dans la région du méat auditif externe; à l'entrée du méat, se trouvait une excavation d'une demi-ligne de diamètre où l'os était complètement à nu, creusé de petites fossettes, aminci et perforé par places vers le haut.

A la coupe, la tumeur avait une consistance moyenne, un peu inégale; au pourtour, ainsi que dans quelques points de l'intérieur, elle était plus dure, tandis qu'à d'autres endroits elle avait un aspect transparent et présentait même çà et là une structure gélatineuse. De nombreux vaisseaux la sillonnaient; dans beaucoup d'endroits, on voyait des colorations hémorragiques anciennes. Le tissu paraissait dans les endroits où il était le plus net, analogue au cerveau, comparable à la substance blanche, mais seulement plus fibreux. L'examen microscopique montrait que les parties principales se composaient de fibres pâles, fines,

disposées en faisceaux, s'entre-croisant peu en général, et laissant à peine apercevoir, en certains points, une substance intercellulaire. Dans d'autres endroits, au contraire, on voyait un grand nombre de cellules à noyau volumineuses, et, sur plusieurs points, des cellules fusiformes assez grandes, de telle sorte que cet aspect se rapprochait de plus en plus de celui d'un sarcome à cellules fusi-cellulaires.

L'œil gauche présentait, de plus, une dépression en forme de fossette sur la tache jaune et autour de cette tache une coloration brunâtre foncée; une strie blanchâtre s'étendait de ce point à la papille du nerf optique. Ce cas paraît devoir être indubitablement regardé comme un véritable névrome présentant par places une transition au sarcome.

OBSERVATION XI

Cas de Moos, Ein Fall von Sarkom des linken Gehörnerven mit fettiger Metamorphose und theilweisem Untergang des Cortischen Organes. (*Archiv für Augen-und Ohrenheilkunde*, 1874. Bd. IV, S. 179).

Femme de quarante-sept ans. Troubles fonctionnels à gauche dans la région du nerf optique, des nerfs moteurs, des muscles de l'œil, des VII^e, VIII^e et IX^e nerfs craniens. Puis maux de tête, attaques de vertiges, démarche chancelante, élévation de la température. Un an après l'apparition des premiers symptômes arrive la mort.

A l'autopsie. — Sarcome de la grosseur d'une noisette dans la partie supérieure et antérieure de la fosse occipitale gauche, entre le pont et le conduit auditif interne. *Il enferme l'acoustique.* Au fond du conduit auditif interne se trouve un second noyau de sarcome de la grosseur d'un pois. Le nerf vestibulaire est épaissi. Les III^e, V^e et VII^e nerfs craniens sont gris et atrophiés. Dans le limaçon, dégénérescence adipeuse des cellules épithéliales et des organes de Corti.

OBSERVATION XII

Cas de Fester, Zur Casuistik des Psammons am Centralnervenaparat. (*Berliner klinische Wochenschrift*, 1878, S. 97, Fall II, und III.)

Homme de cinquante-six ans, qui présente des troubles psychiques allant en progressant (hallucinations de l'ouïe) et qui meurt avec des symptômes probables d'irritation des méninges et du cerveau.

A l'autopsie. — Forte hyperémie des organes cérébraux.

Par delà le méat auditif interne, tout contre la tente du cervelet, se trouve une tumeur ronde qui se loge sans adhérences dans l'hémisphère gauche du cervelet. Elle est de la grosseur d'une cerise et recouvre entièrement le méat auditif interne; elle est en contact en arrière et en haut avec les X^e et XI^e nerfs cérébraux. En avant, elle se trouve à demi-centimètre du trijumeau. *Le nerf acoustique ne peut pas être isolé de la tumeur* et paraît complètement dégénéré à la périphérie. Le facial, fortement tendu, contourne la surface interne de la tumeur. Celle-ci est polie, gris rougeâtre, constituée par du tissu fibreux riche en vaisseaux et parsemé de grains.

OBSERVATION XIII

Cas de Stevens. Ein Fall von Gehörnervengeschwulst in der Kleinhirngrube (*Zeitschrift für Ohrenheilkunde*, 1879, Bd VIII, S. 290.)

Jeune fille, dix-sept ans, amenée à l'hôpital le 27 septembre 1878 pour la faire opérer du strabisme. Mouvements lourds, langage traînant, manque manifeste de l'activité de l'esprit.

Les yeux dénotent un strabisme convergent fortement accusé; elle avait pourtant, d'après les dires de son médecin, eu jusqu'à six ans du strabisme divergent, et depuis

quelques années seulement les yeux s'étaient dirigés peu à peu vers le dedans. La convergence était à peu près de 5 lignes.

Un examen plus approfondi montra une paralysie du droit externe des deux côtés. Acuité visuelle pour les deux yeux 20/70, les pupilles dilatées avec réaction paresseuse. L'ouïe complètement perdue à gauche, sensiblement amoindrie à droite. La pupille est étranglée, ce qui est fréquemment un signe caractéristique d'une forte pression intracrânienne. La malade souffre fréquemment de douleurs dans le front et dans la nuque, et a présentement une sensation de lourdeur inaccoutumée dans le bras droit et les jambes. Ses camarades avaient remarqué dans ces quatre dernières années un affaiblissement des facultés intellectuelles. Elle était pourtant restée bonne élève et passait pour une jeune fille intelligente. Bonne mémoire. Jusqu'à l'âge de quinze ans, elle avait fait beaucoup de progrès à l'école, mais dans la suite était restée derrière ses condisciples et n'avait pas été en état de passer l'examen pour l'Ecole supérieure.

A partir de cet âge, elle préférait la société des tout jeunes enfants, jouait volontiers avec des poupées et aimait les plaisirs enfantins. Cette prédilection pour des occupations de cette sorte ne fit que progresser dans la suite.

La surdité de l'oreille gauche avait été remarquée depuis un an, mais a dû exister depuis plus longtemps.

Il y a environ deux ans, son père avait remarqué que sa démarche n'était pas sûre et l'en avait grondée.

Sa mère remarqua plus tard qu'elle ne pouvait pas marcher droit sur une planche de trois pieds de large et qu'elle s'inclinait d'un côté. La mère décrit la démarche « comme si ses souliers la gênaient ». Lorsqu'elle passait par une porte elle se heurtait souvent au montant.

Trois jours après son entrée à l'hôpital, il lui devint très difficile de marcher et de se tenir debout ; le côté droit surtout paraissait sans force. Le quatrième jour, elle ne

pouvait plus s'asseoir et se mit au lit pour ne plus le quitter ; elle tomba peu à peu dans un état d'hébètement, son langage était de plus en plus hésitant, son intelligence diminuant jusqu'au 26 février.

La mort survint après quelques heures de coma.

Pendant les cinq derniers jours, elle avait été complètement incapable de remuer le pied ou le bras droit, sans qu'il y eut pour cela de contractions ni de convulsions.

A l'autopsie, après l'extraction du cerveau, on trouva la tumeur soupçonnée, elle comprenait une grande partie de l'hémisphère gauche du cervelet, près du rocher. Elle avait de ce côté réduit de moitié le cervelet. Après ablation de la tumeur, on put extraire de l'orifice fort élargi du méat auditif interne un prolongement qui occupait visiblement la place de l'acoustique. D'autres faisceaux nerveux, en relation avec la tumeur, se déchirent avant qu'on ait pu déterminer leur cours. On trouve quelques traces de méningite. On ne conserva que la tumeur.

Ce qui frappe, c'est la largeur extraordinaire du conduit auditif. La tumeur avait à peu près la forme d'une boule avec des reliefs noueux. Son diamètre est d'environ deux pouces, son poids d'une demi-once ; de couleur sale, dure, elle est parcourue à sa surface de nombreux vaisseaux et nerfs. On sortit du conduit auditif interne un fort *cordon ou prolongement qui est indubitablement le reste du nerf auditif.*

A la coupe, la tumeur semble dure, solide, gris clair en dehors, rouge jaune en dedans.

Au microscope, on trouve du tissu conjonctif avec des groupes de cellules à noyau en forme de fuseau. D'après la situation de la tumeur, et en considérant que le cordon épais qui perçait sur le côté de la tumeur correspond à la position du nerf auditif dans le conduit auditif interne, il semble juste de considérer la partie principale de la tumeur comme un sarcome du nerf auditif.

OBSERVATION XIV

Cas de Bürkner, Drei Fälle von tödtlich verlaufendem Ohrenleide
nebst Beiträgen zur pathologischen Anatomie des Gehörorganes.
(*Archiv für Ohrenheilkunde*, 1883, Bd XIX, S. 245. Fall IV.)

H. H..., trente-six ans, manoeuvre. Il vient consulter pour de la faiblesse progressive des membres inférieurs, des vertiges fréquents et des douleurs de tête.

On constate : pupilles dilatées sans réaction ; à droite, paralysie de l'abducens, parésie du moteur oculaire commun ; à gauche, parésie du droit interne, nystagmus ; des deux côtés, papille étranglée, avec début d'atrophie.

Légère hyperesthésie de la moitié droite de la peau, abolition du réflexe cornéen à droite ainsi que du réflexe nasal. Parésie à droite des muscles innervés par le facial et par le trijumeau. Parésie de la moitié droite du voile.

Surdité absolue à droite avec examen négatif de l'oreille externe et moyenne. Parésie de l'hypoglosse à droite avec troubles de la sensibilité gustative des deux côtés.

La parole est lente, monotone, scandée. Parésie des quatre membres avec ataxie. Pas de troubles de la sensibilité.

A l'autopsie, on trouve sur le côté droit de la protubérance une tumeur, qui est en connexion intime avec le facial et l'acoustique, elle a environ 4 centimètres de long et a fortement applati la moitié droite du pont de Varole.

L'abducens droit est repoussé contre l'artère basilaire, le trijumeau est applati entre le pont et la tumeur. La partie antérieure de la moelle allongée est diminuée en avant, l'infundibulum est élargi. Les nerfs optiques sont jaunes à la coupe, le facial droit et l'abducens sont gris sur les coupes.

La tumeur est mamelonnée, élastique, d'un gris jaunâtre, plus jaune au centre ; elle renferme de petites hémorragies. Elle envoie un prolongement dans le conduit auditif

interne, où elle englobe complètement l'acoustique jusqu'à la lame criblée.

Sa structure est celle du sarcome à cellules rondes.

OBSERVATION XV

Cas de Vermyme. *Trans. of the americ. otol. Society*, 17th ann. meeting., 1884.

Jeune fille de vingt ans. Cécité subite, par suite de névrite optique. Plus tard, surdité.

Autopsie. — On constate la présence d'un myxosarcome occupant la partie antérieure gauche de la fosse occipitale ($6 \times 4 \times 2$ centimètres). Les racines de l'acoustique n'étaient pas visibles ; le tronc nerveux périphérique était infiltré de masses néoformées.

OBSERVATION XVI

Cas de Sharkey, A fatal case of tumour of the left auditory nerv. (*Brain*, April 1888 ; ref. : *Fortschritte der medicin*, 1888, n° 14.

Homme de quarante et un ans, se plaint d'abord de douleurs dans la tête, d'attaques de vertiges, de faiblesse générale. A cela se joignent des sensations subjectives de l'ouïe dans l'oreille gauche. Diminution progressive de la vue. Vers la fin de la maladie : des hallucinations de la vue, des attaques passagères de perte de connaissance, de convulsions toniques et cloniques dans les membres. Refus de nourriture.

A l'autopsie on trouve une tumeur grosse comme une châtaigne, dure, sur le côté gauche entre le Pont et le cervelet. Cette tumeur élargissait le trou auditif interne et comprimait le cervelet dans la région du flocculus de même que le pont et la moelle allongée.

Le VIII^e nerf semblait emprisonné dans la tumeur.

OBSERVATION XVII

Cas de Granedigo (*in* Schwartze,
Handbuch der Ohrenheilkunde, II, p. 535).

Jeune fille de dix-sept ans. Depuis deux ans, elle avait des crises d'otalgie du côté gauche avec écoulement de larmes et rougeur de l'œil correspondant. Puis suivent : double vue, aphonie, bruits dans l'oreille gauche, attaques de vertige, démarche chancelante, enfin, diminution de l'acuité de l'ouïe. Dans les derniers temps, maux de tête dans la région du frontal, de l'orbite et des deux temporaux. Finalement, parésie des deux muscles droits externes, du facial gauche ; difficulté de la déglutition, troubles de la parole, et étranglement de la papille. Légère inflammation catarrhale chronique de l'oreille moyenne des deux côtés, avec rétraction du tympan. A gauche, par suite de l'otite moyenne, diminution de la perception pour les tons moyens. La montre n'est entendue que dans la conque. Rinne positif. Mort après coma.

Autopsie. — Tumeur ayant l'aspect d'un cholestéatome de la grosseur d'un œuf de poule situé dans la partie antérieure gauche de la fosse occipitale. Elle comprime le pont et le cervelet et entoure l'acoustique de telle façon que *ses racines ne sont plus reconnaissables.*

Compression et traction sur les nerfs craniens voisins. L'acoustique gauche à son entrée dans le conduit auditif interne, ne paraît pas plus mince que le droit.

OBSERVATION XVIII

Cas de M. Brissaud (diag. d'une tumeur du corps restiforme)
(*Progrès médical*, 20 janv. 1894).

Il s'agit d'une femme de quarante-cinq ans, mariée après la ménopause ; elle a toujours été bien portante. En 1885, il y a de cela huit ans, elle a été atteinte lentement, pro-

gressivement, sans s'en rendre compte et sans souffrir, d'une surdité du côté gauche. En 1886, diminution de l'acuité visuelle, d'abord bilatérale, qui s'est accentuée principalement à droite. En 1887, elle est prise d'un spasme non douloureux de la face, du côté gauche.

Le nerf facial est donc seul touché, le trijumeau est respecté. Les secousses franchement cloniques, durent en moyenne 5 minutes et se reproduisent plusieurs fois par jour, cela pendant deux ans..

En 1891, faiblesse dans les jambes, perte de la sensibilité olfactive pour toutes les odeurs.

En 1893, les douleurs de tête qui avaient été relativement tolérables jusqu'à cette date, deviennent excessivement violentes. Elles siègent au niveau du vertex, revenant par crises tellement terribles que la malade ne peut s'empêcher de crier. Peu après, sont survenus des troubles du sens de l'équilibre et enfin sont apparues l'attitude et la démarche caractéristiques d'une cérébelleuse. Puis, tout d'un coup, elle meurt.

A l'autopsie. — La tumeur est ronde, bosselée, un peu molle. Elle est localisée dans la région du corps restiforme gauche, et, plus exactement, en un point où la *racine externe de l'acoustique* serait gravement altérée ou détruite, tandis que la racine interne serait relativement respectée. On a affaire à cette forme de tumeur connue sous le nom de glio-sarcome, c'est-à-dire à un néoplasme résultant de l'infiltration d'un sarcome secondaire d'origine mésodermique, dans une tumeur nerveuse primitive d'origine ectodermique.

OBSERVATION XIX

Premier cas de Anton, Beitrag zur Kenntniss der Acusticustumoren (*Arch. für Ohrenheilkunde*, 1896, p. 61).

Homme de trente-cinq ans, journalier.

Famille saine, femme et enfants bien portants, sauf une

pneumonie il y a vingt ans, il n'a eu lui-même aucune maladie. Pas de maladie vénérienne. En juillet 1891, pour la première fois, maux de tête avec sensation de troubles devant les yeux qui dura à peine une heure. Quelques jours après elle fut de plus longue durée; trois jours après cécité de l'œil droit, trois jours ensuite cécité de l'œil gauche. Depuis, maux de tête, vomissements. Il a la sensation d'un vent violent qui soufflerait dans son cerveau, dans les oreilles il a des sifflements.

Examen somatique : solidement bâti, muscles et peau flasques, au poumon symptômes d'emphysème, les bruits du cœur sont sourds.

Pupilles dilatées au maximum, fixes, des deux côtés névrite optique.

A droite, le tympan est fort troublé, retiré en dedans, à gauche bouchon de cérumen. A cause de l'état du malade un examen minutieux n'était pas possible. Une montre est entendue à gauche, non à droite, le diapason est entendu à gauche du crâne, non à droite.

La langue est déviée à gauche, le facial inférieur droit quelque peu parétique. Légère ataxie du bras droit, grande faiblesse des jambes en raison des muscles atrophiés. Les réflexes existent. Pas de troubles de la sensibilité. Dans les urines, ni sucre, ni albumine.

Pendant qu'on le tient en observation, on constate trois pertes de connaissance sans convulsions durant de demi-heure à trois heures et demie; le malade respire profondément, il ronfle et son pouls est ralenti. Pendant et après l'attaque : parésie du facial qui pendant l'intervalle des crises est plus sensible à droite qu'à gauche.

18 mars. — Fièvre, apparition d'infiltration des poumons. Le 19 mars, léger ptosis à gauche, le pouls devient imperceptible; mort.

A l'autopsie. — Sur la partie inférieure droite du cerveau se trouve une tumeur mamelonnée, grosse comme un œuf de poule, d'environ 3 centimètres de large sur 4 centimètres

de long. Elle est de consistance assez ferme, quelque peu irrégulière et comprime en arrière l'hémisphère cérébelleux droit. La moelle allongée est un peu repoussée vers la gauche.

Les 5^e, 7^e, 8^e nerfs se détachent de la tumeur, le 7^e et le 8^e semblent venir de derrière la tumeur, le 5^e se trouve seulement sur l'extrémité antérieure de la tumeur. L'abducens droit est fortement repoussé vers l'intérieur. Les 9^e, 10^e et 11^e se détachent en arrière de la tumeur, entre celle-ci et la moelle allongée. Le 12^e à droite est normal et sort librement.

La tumeur se prolonge jusqu'au trou auditif interne qu'elle laisse libre, *elle dépend du nerf acoustique.*

A l'examen microscopique. — A la périphérie de la tumeur on trouve le facial et le nerf auditif en grande partie dégénéré. Ils sont séparés l'un de l'autre; en certains endroits ils sont pourtant réunis par un mince pont de fibres à cylindre-axe en partie détruit, qui entoure aussi tout le reste de la surface du néoplasme, de telle sorte qu'il semble que la tumeur se développant de l'intérieur au niveau des racines des nerfs bulbaires, ait séparé les fibres les unes des autres. De cette zone en bordure s'échappent des *fibres nerveuses qui pénètrent dans le tissu de la tumeur*, à l'intérieur de laquelle on trouve aussi des fibres nerveuses séparées.

D'après l'examen histologique, il s'agit dans ce cas d'un fibro-sarcome s'étant développé au niveau des racines des nerfs facial et acoustique, et ayant amené l'atrophie de ces nerfs.

Le facial et l'auditif du côté droit sont accompagnés par la tumeur jusqu'au méat auditif interne. Ils sont fortement touchés, presque détruits à certains endroits. A la coupe, la tumeur est gris rougeâtre, semée de travées vasculaires.

Le diagnostic anatomo-pathologique est : tumeur du nerf auditif et du facial droits.

Les fibres des deux nerfs limitant la tumeur, rayonnent

dans la masse du néoplasme et y perdent leur cylindre-axe, constatation qui parle en faveur de l'origine de la tumeur dans le tissu des nerfs précités : cette sorte de dépendance n'est à noter que pour les nerfs acoustique et facial, le trijumeau est nettement séparé de la tumeur, il a seulement quelques fibres qui pénètrent dans la tumeur.

Oreille interne. — L'examen du limaçon montre de la dégénérescence et de l'atrophie aussi bien dans le canal ganglionnaire que dans les faisceaux nerveux des lames spirales.

Les cellules ganglionnaires dans le canal de ce nom sont diminuées de nombre, et dans la lame spirale on ne trouve plus que quelques fibres nerveuses, surtout dans la circonvolution de la base où la lame spirale osseuse est très amincie.

En général, l'organe de Corti est en bon état. Les veines sont gorgées de sang, le limaçon riche en pigments surtout dans le modiolus. Dans le vestibule et les canaux semi-circulaires aucun trouble pathologique. Enfin après examen de la partie centrale de la tumeur, du noyau et des fibres de l'acoustique droit, on ne trouve rien.

OBSERVATION XX

Cas de Ziegenweidt. Tumor cerebelli (*Psych. en neurol.*
Bladen, 1899, 1, Blr 36).

Homme de quarante-neuf ans, a reçu en août 1895 un coup sur la tête qui l'a laissé assez longtemps sans connaissance. Aucune hémorragie nasale ou auriculaire. La blessure guérit rapidement. Trois mois après le coup se déclarent des accès de céphalée de plus en plus fréquents. Ils sont constants à partir de février 1896. En même temps la vue s'affaiblit et le patient devient plus tard complètement aveugle. Il se plaint de douleurs dans la moitié gauche du visage, dans le domaine du trijumeau, de troubles de la sensibilité dans la moitié gauche de la langue et de la

muqueuse de la joue correspondante. Déjà avant la blessure, il s'était plaint de diminution de l'ouïe. On note de la parésie faciale évidente et des troubles passagers des mouvements des yeux. Le goût est troublé sur les deux côtés de la langue, non à la pointe. La pupille gauche plus dilatée que la droite, les deux réagissent à la lumière. L'examen ophtalmoscopique montre un étranglement de la papille des deux côtés. La force musculaire des membres et la sensibilité de la peau sont normales. Le réflexe patellaire est exagéré des deux côtés. Pas de trépidation épileptoïde.

Réflexes abdominal et crémastérien égaux des deux côtés.

Le réflexe conjonctival et cornéen est plus faible à droite qu'à gauche. Démarche ataxique. Plus tard, tendance à dévier à gauche. Pas de tremblement, mais sensation de frisson dans tout le corps. La tête est inclinée en bas et vers la gauche. On pense à une tumeur siégeant dans l'hémisphère gauche du cervelet; en conséquence, on trépane en cet endroit. On ne trouve pas de tumeur. Mort consécutive.

A l'autopsie. — On trouve entre l'hémisphère droit du cervelet, le tentorium et le pont une tumeur de la *grosseur d'une noix emprisonnant le trijumeau et l'acoustique*, le facial passe au-dessous. L'hémisphère gauche du cervelet manque presque totalement. La disparition de l'ouïe avait déjà existé avant la blessure, ce qui permet de présumer avec beaucoup de certitude que la tumeur existait aussi et que la blessure n'en fit que précipiter la croissance.

OBSERVATION XXI

Premier cas de Sternberg, Beitrag zur Kenntniss der sogenannten Geschwülste des Nervus acusticus (*Zeitschrift für Heilkunde*, 1900, Bd XXI, S. 163, Neue Folge, Bd I). (Observation uniquement anatomo-pathologique.)

Tumeur trouvée dans une collection anatomo-pathologique.

Tumeur grosse comme un petit œuf de poule qui s'insinue, d'une part, dans la partie antérieure de la protébérance et, de l'autre, sous la surface antérieure et inférieure du cervelet. Le pédoncule cérébelleux et le pédoncule cérébral sont séparés l'un de l'autre par cette tumeur. Adhérences superficielles avec le cervelet; le facial, l'acoustique et le tiers antérieur du trijumeau *sont englobés* dans la tumeur.

Il y a un long examen microscopique de la tumeur pour lequel l'auteur ne donne pas de conclusion ferme. Il en fait une tumeur mixte dans laquelle domine le tissu *gliomateux* avec des dilatations des vaisseaux sanguins et lymphatiques avec de petites hémorragies.

Dans l'intérieur de la tumeur, on ne trouve pas de faisceaux nerveux reconnaissables, mais il y en a quelques-uns sur la capsule de la tumeur.

OBSERVATION XXII

Deuxième cas de Sternberg (*idem*).

Femme de vingt-huit ans, pas de maladies antérieures, diminution lente de la vision aboutissant à une cécité totale.

Concurremment se développe une surdité droite : l'examen montre une papille étranglée des deux côtés. La surdité est complète : de temps en temps, il y a des douleurs

de tête violentes et des troubles de la sensibilité mal précisés ; un peu plus tard, diminution de l'audition également du côté gauche.

A l'autopsie. — Tumeur qui s'étend sous la partie inférieure du cervelet dans le sillon qui se trouve à ce niveau et qui comprime nettement toute la moitié droite de la protubérance ; elle comprime également le pédoncule cérébelleux moyen et inférieur, ainsi que le corps restiforme. Cette tumeur distend sur sa surface les V°, VI°, VII°, VIII°, IX° et X° nerfs, elle se sépare complètement des parties sous-jacentes et envoie un prolongement conique dans le méat auditif interne. La surface de la tumeur est très vascularisée, sa coupe d'aspect fibreux avec des petits foyers blancs ou gris rosés et de petites hémorragies. Elle a déterminé un peu de ramollissement de la partie du cervelet sur laquelle elle appuie. Il s'agit encore d'une tumeur mixte de même ordre que dans le premier cas.

OBSERVATION XXIII

Troisième cas de Sternberg (*idem*).

Femme de trente-cinq ans qui avait eu, comme diagnostic clinique : tumeur de la protubérance, mais sur laquelle on n'a pas d'autres détails.

La grosseur, la situation, les rapports de voisinage de la tumeur sont, dans ce cas, complètement comparables au précédent, mais, histologiquement, il y a une différence assez marquée, et bien qu'un long séjour dans le liquide de Muller ait gêné l'examen microscopique, l'auteur conclut à l'existence d'un glio-fibrome.

OBSERVATION XXIV

Quatrième cas de Sternberg (*idem*).

J... K..., soixante-huit ans. Le malade dit n'être fatigué

que depuis quatre semaines ; il a des douleurs de tête frontales à droite : diminution de la vision, surtout à droite ; vomissements de temps à autre. Objectivement, on constate de l'astasie, sensibilité marquée à la percussion sur la région frontale droite ; la réaction à la lumière de la pupille est lente, sensation de vertige lorsque le malade s'assied.

A l'autopsie. — On trouve une tumeur qui est située sous le cervelet, sur le côté de la protubérance ; elle a la grosseur d'une noisette, est dure et mamelonnée, recouverte par les méninges molles ; elle a aplati la protubérance, la surface antérieure du cervelet à gauche. Cette tumeur n'adhère pas aux parties cérébrales avoisinantes, mais donne un prolongement dans le méat auditif interne où il adhère assez fortement. *Le nerf acoustique est englobé dans la partie superficielle de la tumeur.*

Cette tumeur est d'un gris blanchâtre, lamelleux, avec de petites hémorragies. Le prolongement du conduit auditif interne a la même adhérence.

Comme dans les cas I et II, cette tumeur appartient au groupe des tumeurs mixtes.

OBSERVATION XXV

Cinquième cas de Sternberg (*idem*).

J. J..., dix-neuf ans.

Traumatisme cranien un an auparavant. Le malade est tombé d'une échelle et a perdu connaissance. Depuis cette chute, il y a une surdité marquée de l'oreille droite. Enfant, il était rachitique et n'a marché qu'à six ans.

Le malade a été observé pendant environ un an ; il a des troubles ataxiques, de violents vertiges s'il se lève ou se couche sur le côté, une surdité très marquée à gauche sans qu'on trouve de grosses modifications organiques, de la parésie et de la contracture du facial gauche. Pas de troubles de la sensibilité.

Plus tard, vomissements, troubles de la sensibilité, diminution de la force motrice dans les quatre membres, diminution des mouvements des globes oculaires et augmentation de la surdité; enfin, parésie de l'hypoglosse droite et difficulté de la déglutition. La durée totale de la maladie a été d'environ deux ans.

A l'autopsie, on trouve à la partie antérieure de chacun des hémisphères cérébelleux une tumeur : celle de droite grosse comme une petite pomme, celle de gauche comme une prune. Elles sont toutes les deux de forme irrégulière, lisses, adhérentes à la dure-mère au niveau de la surface postérieure de la pyramide du rocher. Celle de droite envoie un prolongement styloforme dans le conduit auditif interne. Compression de la protubérance; *le facial et l'acoustique sont, dans toute la longueur, tirillés et aplatis*. A droite, le long du bulbe, une petite tumeur qui explique la paralysie de l'hypoglosse et qui est également adhérente à la dure-mère.

Microscopiquement, ces tumeurs appartiendraient aux tumeurs sarcomateuses de la dure-mère.

La troisième et la sixième paire présentent de petits gonflements circonscrits.

OBSERVATION XXVI

Cas de Nicoladoni, résumée in Hartmann
(*Zeit. f. Heilkunde*, 1902, p. 407).

N. Sch..., teinturier, soixante-trois ans, bien plus vieux que l'indique son âge, a l'air d'être dans le marasme; vient le 31 juillet 1874 faire soigner une douleur au visage qui le torture. Depuis deux ans, il souffre terriblement et sa douleur ne cesse qu'à de courts intervalles. Ces crises se produisent à chaque heure du jour et de la nuit, partent de la moitié droite de la lèvre inférieure pour rayonner vers la branche montante du maxillaire inférieur. Par la pression en cette région, on provoque une douleur violente

qui parcourt comme un éclair toute la moitié droite du maxillaire inférieur.

A l'autopsie, on découvre, sur la face postérieure de la pyramide du rocher droit, une tumeur très dure de la grosseur d'une noix, pénétrant dans le méat auditif interne par un prolongement en forme de bouchon et intimement liée avec les nerfs qui s'y trouvent. Ceux-ci sont situés sur la face interne de la tumeur, le facial au-dessus de l'acoustique. Le premier est entier, *l'auditif très réduit*. L'examen microscopique décèle la présence d'un très petit nombre de fibres de l'acoustique; la tumeur elle-même a l'aspect d'une néoformation fibreuse et dure du tissu conjonctif.

OBSERVATION XXVII

Cas de Sörgo, Zur Klinik der Tumoren des Nervus acusticus nebst Bemerkungen zur Symptomatologie und Diagnose der Kleinhirntumoren (*Monaschrift für Ohrenheilkunde*, XXXV, Nr 7, Juli 1901, S. 9, 284 ff.).

A. S..., femme de quarante-deux ans. Pas de maladies antérieures.

Depuis un an et demi, vertiges, maux de tête sourds. De temps en temps, vomissements, déviation de la marche vers la gauche. Assez souvent, penchant à tomber à gauche. De temps en temps, paresthésie de la moitié droite du corps. Disparition lente mais progressive de l'ouïe à gauche. Surdit  survenue dans le courant de l'ann e. Six mois avant la mort, diplopie, disparition de la vue surtout   gauche. De temps en temps, n vralgies dans le trijumeau gauche.

A l'examen, odorat intact,  tranglement de la papille des deux c t s. Oculo-moteur et troch aire intacts. Par sie de l'abducens des deux c t s. Nystagmus. Facial intact. Acoustique droit normal. Tachycardie. Pas de troubles de l'hypoglosse. Force musculaire des membres gauches affaiblie. Rhomberg positif.

Dans le cours de la maladie, fréquents accès de vertiges, maux de tête quand le malade est couché sur le dos. Ataxie du membre supérieur gauche.

A l'autopsie : A l'hémisphère gauche du cervelet, on trouve, recouverte par les méninges, une tumeur presque aussi grosse qu'un œuf qui se loge entre le pont et la moelle allongée et les comprime. Par dessus la face postérieure se trouve aplati le trijumeau gauche. *L'acoustique gauche est extraordinairement mince, séparé en deux faisceaux plats et gris qui se perdent dans la tumeur.* Celle-ci semble se loger dans le flocculus gauche, mais sans relation directe avec le cervelet.

Gliome fibreux du huitième nerf gauche.

OBSERVATION XXVIII

Cas de Hartmann, Die Klinik der sogenannten Tumoren des Nervus Acusticus (*Zeitschr. f. Heilkunde*, 1902, p. 415).

S. A..., couturière, quarante-trois ans. Entrée à l'hôpital le 25 février 1900. Père mort d'une affection cérébrale.

Pas de maladies antérieures, sauf une inflammation du poumon et la petite vérole. Depuis quatre ans, violents maux de tête intermittents et affaiblissement progressif de l'ouïe à droite. Depuis deux ans, faiblesse du côté droit du corps, vertiges (il voit les objets tourner vers la droite). Depuis six mois, faiblesse générale augmente, stabilité impossible. Difficulté d'élocution. Affaiblissement de la vue.

Par accès, violents maux de tête, surtout sur la moitié droite du front, allant jusqu'à la perte de connaissance.

Examen somatique. — Femme forte, anémique, pouls normal. Face symétrique. Sensation de douleur si l'on frappe la partie antérieure du crâne à gauche.

Les branches du cinquième nerf sont plus impressionnables à gauche qu'à droite. Pupille droite plus dilatée que la gauche; celle-ci réagit peu à la lumière, la droite pas

du tout. Des deux côtés; exophtalmie. Mouvements des yeux alourdis. Nystagmus. Mouvements de la langue vers la gauche difficiles, de même que la déglutition. Réflexe massétéren exagéré. Thyroïde normale.

Elocution monotone, lente. Perd la respiration en parlant. Membre supérieur gauche normal, le droit est parétique. Membre inférieur droit fortement parétique. Pas d'ataxie. Station debout possible seulement les jambes écartées; en fermant les yeux elle a du vertige, il lui semble que les objets vont tomber vers la droite. Démarche parétique, jambe droite particulièrement traînante. La sensibilité profonde plus émoussée à droite qu'à gauche. Odorat et goût intacts au début.

Etranglement de la papille à gauche avec névrite optique; à droite, névrite optique avec atrophie commençante. Pour l'ouïe, diminution de la conductibilité osseuse à gauche; à droite, surdité totale.

Etat psychique : Somnolence. Manque d'attention, voie angoissée et pleurnicheuse, pas d'hallucinations. Mémoire normale.

Deux mois après, affaiblissement de l'odorat. Difficulté de déglutition. Réflexes rotuliens affaiblis. Atrophie des nerfs optiques des deux côtés. Disparition de toutes les fonctions psychiques. Fièvre intermittente. Mort le 4 mai.

Autopsie, 5 mai. A l'examen macroscopique de la moelle, rien d'anormal. Voûte crânienne mince. Dure-mère et pie-mère assez riches en sang. Circonvolutions aplaties.

Sur la paroi inférieure et antérieure de l'hémisphère droit du cervelet se trouve une tumeur d'environ 4 centimètres de diamètre qui n'adhère pas au cervelet et très peu aux membranes adjacentes et *qui semble être en relation avec le nerf auditif*. Pas de modifications pathologiques dans la masse du cerveau à l'examen macroscopique. Ventricules élargis. Poumons gros.

Tuberculose miliaire du sommet du poumon gauche.

Tumeur du nerf acoustique intéressant l'hémisphère droit du cervelet dans la partie antérieure et inférieure.

OBSERVATION XXIX

Premier cas de M. Jean Lépine (*Revue neurologique*, 1903).

X..., quarante-sept ans, ouvrière tisseuse à Saint-Etienne, entre le 22 avril 1901, salle Saint-Roch, à l'Hôtel-Dieu de Lyon, ses antécédents pathologiques sont vagues. Pourtant, à l'âge de vingt-deux ans, elle a fait une fausse-couche et a eu de la céphalée nocturne pendant quelque temps. Pas d'autre signe de syphilis. Depuis deux ans, céphalée nocturne et bourdonnement d'oreilles du côté gauche. En peu de mois, la surdité a été absolue de ce côté.

Depuis un peu plus d'un an, amaurose survenue progressivement, à droite un peu plus qu'à gauche. Persistance des douleurs, auxquelles se joignent des sensations vertigineuses intenses, avec tendance à tomber à gauche. Attaques épileptiformes depuis trois mois, survenant tous les huit jours à peu près.

A l'entrée, l'état est le même. On constate une paralysie faciale gauche, avec gêne notable de la déglutition; pas de paralysie des membres, ni de troubles de la sensibilité.

Exagération des réflexes rotuliens des deux côtés, œdème de la papille bilatéral. L'urine contient des traces d'albumine, mais pas de sucre. Troubles importants de la mémoire.

Trois jours après l'entrée, attaque épileptiforme avec perte de connaissance transitoire. Puis, deux jours se passent sans attaque nouvelle, mais elles reparaissent et la malade succombe en état de mal le 2 mai.

Autopsie le 3 mai, vingt-six heures après la mort. Le crâne est normal, un peu épais surtout en avant, mais sans traces d'exostoses.

La dure-mère est congestionnée, l'artère méningée

moyenne est très saillante des deux côtés, à la face externe de la dure-mère.

L'arachnoïde est épaissie, la pie-mère congestionnée et trouble, surtout à la base.

Le cerveau porte la marque d'une forte compression, les circonvolutions sont aplaties, les lobes frontaux sont étroitement appliqués contre la boîte crânienne.

Le cervelet est comprimé d'une manière directe par la tumeur qui siège à gauche, solidement fixée au rocher.

Cette tumeur est d'un volume intermédiaire entre celui d'un œuf de pigeon et celui d'un œuf de poule; elle est régulièrement ovoïde, de consistance élastique et extracérébelleuse.

Le cervelet enlevé, on constate qu'*aucune portion de la substance nerveuse n'est demeurée adhérente à la tumeur*; celle-ci s'est énucléée, restant solidement fixée au rocher, au niveau du tronc auditif interne gauche où est sa base d'implantation.

Par la dissection, on constate que la tumeur pénètre dans le conduit, faisant corps avec le nerf auditif, par lequel elle se continue directement.

Le lobe gauche du cervelet porte une profonde dépression, correspondant à la tumeur qui a de même imprimé sa trace sur les pédoncules cérébelleux, la protubérance, le pédoncule cérébral du même côté, et plus légèrement sur le bulbe.

La tumeur est séparée des tissus nerveux comprimés par la dure-mère intacte. Quant à la pie-mère, elle est extrêmement amincie et comme raréfiée. Elle est imperceptible au plus profond de l'excavation cérébelleuse.

A ce niveau (face inférieure du lobe gauche du cervelet et vermis), la substance grise cérébelleuse a complètement disparu, la dépression est limitée par la substance blanche, qui a conservé assez bien sa consistance normale, sauf en un point très limité, en avant, où elle est légèrement ramollie.

De même un peu en arrière de l'extrême pointe antérieure du lobe temporo-occipital gauche du cerveau, à la partie inférieure, en rapport avec la tumeur, se trouve un petit ramollissement du diamètre d'une pièce d'un franc, limité à la substance grise.

Le trou auditif interne est agrandi, ainsi que le début du conduit qui loge la tumeur.

Les nerfs facial et intermédiaire sont extérieurs à la tumeur et comprimés par elle.

L'examen des viscères ne donne aucun renseignement intéressant. On ne trouve aucune trace de syphilis ancienne.

Le cerveau, le cervelet, le bulbe et la moelle examinés histologiquement par les méthodes classiques, n'offrent aucune altération importante, à l'exception des parties directement comprimées par la tumeur, qui présentent, comme l'indiquait déjà l'examen macroscopique, soit du ramollissement limité, soit de l'atrophie simple.

On peut encore noter une congestion générale des centres nerveux, facilement explicable par l'état de mal ultime.

La tumeur est un fibrome limité par une capsule assez dense. Ce fibrome est infiltré de petites cellules rondes et aplaties, disposées en traînées ou en masses irrégulières (fibrosarcome). A la périphérie et au voisinage du point d'implantation, on peut retrouver un assez grand nombre de fibres à myéline dégénérées.

Le tronc du nerf auditif, pris à l'intérieur du rocher, ne montre que la dégénération totale des faisceaux nerveux.

Les nerfs facial et intermédiaire renferment encore un assez grand nombre de fibres saines, mais la majorité est dégénérée.

OBSERVATION XXX

Deuxième cas de M. Jean Lépine (*Idem*):

X..., cinquante et un ans, maçon, entre le 22 mars 1903, salle Saint-Elisabeth, à l'Hôtel-Dieu de Lyon. Ses antécé-

dents héréditaires sont nuls; ses antécédents personnels ne comportent que l'histoire de la maladie qui l'amène à l'hôpital.

Il y a six ans, il a fait une chute de 5 mètres de hauteur sur le côté gauche et n'a repris son travail qu'au bout de dix-sept jours.

Il y a quinze mois, début de sensations vertigineuses. Petit à petit, s'est installée une paralysie faciale gauche, en même temps que la surdité devenait complète. Vives douleurs dans la tête à gauche, amaurose progressive, complète de l'œil gauche et début de l'amaurose à droite.

A l'entrée, on constate la paralysie faciale gauche, à laquelle se joignent du ptosis et une paralysie du droit externe du même côté. Le réflexe pupillaire à la lumière se fait assez bien à droite, mais est nul à gauche; œdème de la papille, bilatéral, mais surtout marqué à gauche. L'ouïe est diminuée à droite, nulle à gauche. L'œil droit n'a plus guère qu'une acuité visuelle d'un dixième environ. Il n'y a pas de contracture faciale et la sensibilité est intacte dans le domaine du trijumeau comme dans celui des autres nerfs. Exagération légère des réflexes rotuliens. Signe de Romberg. Le malade se plaint toujours de sensations vertigineuses et de céphalée persistante. La marche est presque impossible à cause de la titubation. L'examen des organes est négatif, le pouls est normal, l'urine ne contient ni sucre, ni albumine.

Treize jours après l'entrée, le malade tombe dans le coma et meurt.

Autopsie. — Vingt-huit heures après la mort. Les méninges ne sont pas congestionnées. Le cerveau présente des signes de compression, comme dans le cas précédent, et l'on découvre à gauche, *s'implantant au niveau du trou auditif interne*, une tumeur un peu plus grosse qu'un œuf de pigeon, ovoïde et élastique, présentant le même aspect, à peu près le même développement et les mêmes rapports que celle que nous avons décrite plus haut.

Comme dans l'autre cas, les méninges atrophiées séparent la tumeur du cervelet, de la protubérance et du cerveau comprimés.

L'atrophie méningée est même plus nette dans ce cas, et la dure-mère est réduite à une lame très mince au niveau de la tumeur.

Le trou auditif interne est élargi, creusé régulièrement par le néoplasme, qui fait corps avec le nerf auditif et comprime l'intermédiaire de Wrisberg et le facial, réduits à de minces filets aplatis.

Les organes voisins (cervelet, cerveau, protubérance) ne présentent pas de ramollissements, mais seulement une atrophie des régions comprimées. Il y a peu de liquide céphalo-rachidien.

Les viscères sont sains, on ne remarque qu'un peu de congestion hypostatique des deux poumons.

L'examen histologique donne des résultats identiques à ceux du cas précédent. Certaines préparations sont presque juxtaposables à celles de l'autre observation.

La tumeur est encapsulée dans une coque épaisse formée par la condensation du tissu fibreux sous-jacent. Ce tissu est envahi par des cellules rondes ou aplaties, et, à la périphérie de la tumeur d'un côté, on trouve de même des fibres à myéline dégénérées. Les lésions du facial et de l'intermédiaire sont moins accentuées que dans le premier cas.

OBSERVATION XXXI

Cas de MM. Alexander et V. Franckl Hochwart, Ein Fall von Acusticus tumor (*Arbeit. aus d. Neurol. Institute an der wiener Universität*, Bd. XI, 1904).

Homme de quarante-sept ans, ayant présenté comme symptômes principaux des vertiges et des vomissements, de la céphalalgie, de la faiblesse d'esprit et consécutivement de la démence, de l'ophtalmoplégie, du nystagmus et plus

tard une double névrite optique, une hypoesthésie dans le domaine des premières et deuxième branches du trijumeau avec une paralysie du masséter, une diminution de l'ouïe du côté gauche, une parésie du facial gauche et du voile du palais, de l'impossibilité à se tenir droit, avec tendance à tomber du côté gauche.

Autopsie. — Neurofibrome en connexion avec l'auditif et le facial, comprimant le pédoncule du cervelet du côté gauche.

OBSERVATION XXXII

Cas de M. Porot, Soc. méd. des hôp. Lyon, 18 juin 1906,
in *Lyon médical*, 6 octobre 1907.

Le malade encore fort jeune (vingt-cinq ans), cantonnier dans le Beaujolais, racontait que travaillant sur une route blanche, sous un soleil ardent, au mois d'août 1905, il avait été frappé d'une perte de connaissance subite et complète. Transporté à l'hôpital de Beaujeu, il resta trois jours dans le coma à la suite de cet ictus ; la parole, dit-il, lui revint brusquement au bout de ces trois jours, mais il garda des vertiges et vomit à plusieurs reprises ; il reprit son travail un mois après, mais gardant toujours ses vertiges ; en octobre, la vue se mit à baisser, la démarche devint un peu chancelante. A la clinique ophtalmologique du professeur Rollet, où il se présenta, on constata un œdème papillaire dont on put suivre l'évolution ; quelques signes d'ataxie firent porter le diagnostic de tumeur cérébelleuse, avec lequel on l'adressa six semaines après à la clinique du professeur Lépine.

De fait, malgré ce début un peu insolite par un ictus, — probablement un ictus labyrinthique, — ce diagnostic s'imposait. On trouvait tous les éléments du syndrome cérébelleux : la démarche ébrieuse, les vertiges avec hémia-taxie, hémiasynergie, diadococinésie gauche, permettant

de localiser dans l'hémisphère cérébelleux gauche, une lésion probablement néoplasique à cause des signes de compression encéphalique (œdème papillaire, céphalée).

Mais, dès le début, l'observation fait mention d'une diminution très accusée de l'ouïe à gauche et de quelques bourdonnements d'oreille.

En juillet 1906, le malade qui alternait ses séjours entre la clinique et l'asile de Longchêne, fut pris subitement d'une hémoptysie très abondante qui se répéta deux mois plus tard. On trouva dans la suite des signes de ramollissement au sommet droit. Ce fait nouveau nous fit alors admettre le possibilité de tuberculose cérébelleuse. En réalité, l'autopsie démontra qu'il s'agissait d'un de ces cas malheureusement trop fréquents de tuberculose hospitalière auxquels les nerveux semblent plus particulièrement exposés.

Pendant l'hiver 1906-1907, le malade complètement aveugle, se cachectisa, il vivait au lit dans un état de vertige et de désorientation constants. L'ataxie était extrême, s'accompagnait d'hémi-parésie gauche; il se fit en outre des symptômes de localisation plus précis : anesthésie du trijumeau gauche, parésie faciale gauche, grands vomissements; on pouvait repérer les nerfs craniens gauches successivement intéressés.

La mort survint en mars.

Autopsie. — En dehors de la tumeur ci-dessous décrite l'autopsie ne montre qu'une tuberculose pulmonaire, banale et récente; il n'y a aucune lésion tuberculeuse des centres nerveux. La tumeur pesant 55 grammes, bosselée, dure, ayant toutes les apparences macroscopiques d'un fibrosarcome, a profondément excavé la moitié gauche de la protubérance et l'hémisphère cérébelleux du même côté; mais si les fibres transversales du pont et du pédoncule cérébelleux moyen paraissent en retrait, si les folioles cérébelleuses paraissent atrophiées par compression, on peut voir les méninges recouvrir encore *sans solution de*

continuité le fond de cette dépression. La tumeur n'avait du reste contracté *aucune adhérence avec les centres nerveux*, et au moment où nous avons extrait la masse encéphalique de la boîte osseuse, cette tumeur nous est en quelque sorte tombée dans les mains.

Nous avons aussi trouvé sur le rocher un *élargissement considérable du trou auditif interne*, constant en pareil cas, élargissement occupé par un des principaux prolongements de la tumeur.

OBSERVATION XXXIII

Cas de Kander. Congrès de l'Union des Laryngologistes du sud de l'Allemagne, résumée in *Revue hebdomadaire de Laryngologie, d'Otologie et de Rhinologie*, 14 novembre 1908.

Tumeur cérébrale avec issue de liquide céphalo-rachidien par le nez.

Une femme de soixante ans présentait depuis dix ans des troubles de l'équilibre et depuis trois à quatre ans des vertiges, des douleurs de tête et une diminution considérable de l'ouïe. A son entrée à l'hôpital, on notait les symptômes suivants : réflexe patellaire exagéré; sensibilité normale; hémiatrophie droite de la langue. Paralyse du trijumeau. Quelque temps après, la marche devint impossible et apparurent une paralysie faciale, une anesthésie complète, même de la cornée, une atrophie complète de la langue. Huit mois après apparut un symptôme nouveau : l'écoulement par le nez de liquide céphalo-rachidien, environ 50 à 60 centimètres cubes par jour. Du bleu de méthylène injecté par ponction lombaire ne colorait pas toutefois le liquide sortant par le nez. Après la deuxième ponction lombaire on peut constater de la lymphocytose; à la troisième, écoulement d'un liquide jaune ambré contenant des cristaux d'oxalate de chaux. Mort dix mois après.

L'autopsie démontra qu'il s'agissait d'une tumeur de l'acoustique ayant perforé le sphénoïde et la base du crâne

et comprimé le facial, l'acoustique et le trijumeau. Le microscope montra que c'était un gliosarcome.

OBSERVATION XXXIV

Cas de Axel Key, *Nordiskt medicinskt Arkiv*, 1879.

Névrome fibro-cellulaire de l'acoustique avec métastases.

Tumeur primitive du nerf acoustique ayant donné de nombreuses métastases dans les franges arachnoïdiennes. Quelques-unes de ces franges avaient envahi l'os jusqu'à le perforer entièrement. La tumeur était sous la peau de la région temporale.

La figure montre que la tumeur siège sur l'acoustique droit. Son volume paraît être celui d'une grosse noix.

Constitution histologique. — Névrome vrai formé de fibres nerveuses sans myéline, plus ou moins fasciculées avec des cellules, les unes plates et claires, les autres renfermant de la myéline. Ces dernières provenant des fibres de l'auditif.

CHAPITRE III

SYMPTOMES

Dans la majorité des cas publiés, le début de l'affection est très insidieux, presque latent.

Les malades viennent alors que la tumeur est en plein développement et qu'elle donne des symptômes très accusés. En effet, le trouble qui pourrait le plus souvent attirer l'attention des malades est la diminution progressive de l'ouïe accompagnée de céphalée récidivante ; comme elle est ordinairement unilatérale et indolore, elle passe inaperçue ou se trouve mise sur le compte d'une affection considérée comme banale de l'oreille moyenne.

C'est parfois à l'occasion d'un symptôme paralytique ou douloureux dû à la compression d'un nerf voisin de l'acoustique que les malades sont vus. Tantôt ce sont les *symptômes oculaires* : la malade de Vermyne (obs. XV) fut atteinte comme premier trouble d'une cécité brusque ; celle de Stevens (obs. XIII), vint consulter pour un strabisme convergent produit par une paralysie double du moteur oculaire externe ; celle de Bürkener (obs. XIV) avait été frappée par une paralysie de l'abducens, du moteur oculaire commun et une parésie faciale du même côté. La malade de MM. Lannois et Durand avait divers symptômes depuis

trois ans lorsque survinrent les troubles oculaires qui la décidèrent enfin à se faire soigner.

Autant que les signes oculaires, *les névralgies du trijumeau ou les paralysies faciales* effrayent les malades. Dans l'observation de Cestan (obs. VII), les névralgies faciales avaient commencé quatre ans avant le début de la surdité. La malade de Granedigo (obs. XVIII) avait eu pendant deux ans des crises d'otalgie gauche avec larmoiement.

Parfois aussi ce ne sont pas des symptômes de localisation à la base qui semblent débiter, ce sont les signes de *compression cérébrale et cérébelleuse*. Ainsi le malade de Brückner (obs. VIII), ne présenta les troubles de l'ouïe que quatre ans après l'apparition de son ataxie cérébelleuse.

Il en est de même dans 4 observations de neurofibromatose généralisée sur les 5 que nous avons rapportés : chez les malades de Henneberg et Kock (obs. V, VI), l'une resta un an avec des troubles généraux sans affaiblissement de l'ouïe, l'autre ne présenta pendant six ans que de la céphalée, des bourdonnements, des vomissements et de la diminution de l'acuité visuelle. La malade de Raymond (obs. III), n'eût pendant deux ans que de la titubation ébrieuse et des ictus cérébelleux. On comprend que dans ces cas, la maladie soit constituée avant l'apparition d'une localisation suffisante sur les acoustiques.

Enfin nous avons trouvé un cas, mais un seul, de début brusque, celui de Porot (obs. XXXII) où le malade fut frappé d'un ictus, sous un soleil ardent, ce qui fit penser tout d'abord à une insolation.

Il faut regarder comme exceptionnels les cas comme ceux de Kander et d'Axel Key dans lesquels la tumeur revêt un caractère de malignité assez marquée pour perforer les os, donner issue au liquide céphalo-rachidien par le nez, etc.

Dans l'immense majorité des cas, comme nous l'avons dit, l'affection se constitue progressivement. Parallèlement la céphalée, les vomissements, la cécité, la surdité, les troubles de la statique ou de la démarche, les paralysies ou compressions des nerfs craniens, se développent pour arriver à une période d'état où ils se trouvent en complet épanouissement. Toutefois, il faut mettre en relief que dans ces cas la *surdité* frappe l'observateur par son intensité, sa fixité dès le début et donne l'impression d'une altération profonde, irrémédiable. Parfois même elle est la première en date comme symptôme avant l'amaurose¹.

C'est elle qu'il faut étudier tout d'abord à la période d'état.

1^o Troubles de l'ouïe.

L'ouïe peut être complètement supprimée, mais sans douleurs, ni bruits subjectifs. C'est l'examen au diapason qui démontre cette surdité absolue : la perception osseuse n'existe pas davantage que la perception aérienne et le malade latéralise le son du côté sain. Par opposition, dans l'immense majorité des cas, l'exa-

¹ La malade de Brissaud (obs. XVIII) était atteinte depuis huit ans de surdité gauche et resta ainsi un an sans aucune autre manifestation.

men du tympan montre que l'oreille moyenne est parfaitement saine.

La surdité peut s'accompagner de bourdonnements, d'hallucinations auditives, phénomènes qu'explique suffisamment la lésion du tronc nerveux. Pour Joffroy ces dernières surviennent plutôt, ainsi que les bruits subjectifs, dans les cas où il y a en même temps suppuration de l'oreille moyenne. Celle-ci existe en effet dans plusieurs de nos observations, notamment dans la nôtre. La cause en est alors assez obscure : dans certains cas au moins elle traduit peut-être l'atteinte simultanée du trijumeau et les troubles trophiques qui peuvent en résulter.

Dans la plupart des cas, les troubles auditifs sont unilatéraux. Parfois, ils sont bilatéraux comme dans les cas de neurofibromatose parce qu'il existe une tumeur sur chaque acoustique. Mais nous avons trouvé aussi une surdité bilatérale dans quelques observations à tumeur unique : surdité complète du côté malade, incomplète du côté opposé (obs. XIII, cas de Stevens où il y avait en même temps paralysie faciale double ; cas de Sternberg (obs. XXIII). Dans le cas de Ziegenweidt (obs. XX), il y eut même à gauche un peu de parésie faciale et des troubles passagers des yeux pour lesquels on trépana de ce côté ; on ne trouva pas de tumeur et l'autopsie faite quelques temps après montra une tumeur acoustique à droite.

Comment peut-on expliquer ces phénomènes du côté sain ? On peut invoquer une compression des nerfs par le cervelet refoulé considérablement. Mais là n'est pas le cas habituel. Il vaut mieux leur donner la

même signification qu'aux surdités bilatérales dans les tumeurs cérébrales.

Souques¹, après Politzer, Granedigo, invoque l'hypertension intracranienne, la stase lymphatique et la production d'un œdème semblable à l'œdème papillaire, accompagnées parfois de lésions labyrinthiques.

2° Symptômes cérébelleux.

Ils sont tout aussi constants et précoces, à tel point qu'ils ont souvent fait porter le diagnostic de tumeur du cervelet. Cette fréquence se comprend car la tumeur de l'acoustique située dans l'angle ponto-cérébelleux et maintenu en place par le rocher et la tente du cervelet comprime de bonne heure l'hémisphère et les pédoncules correspondants.

Aucun des phénomènes fondamentaux du syndrome cérébelleux ne manque. Aussi ne les décrirons-nous pas en détail. Nous ferons remarquer seulement que la céphalée, à prédominance occipitale, les vomissements, les vertiges, l'amaurose appartiennent au syndrome commun des tumeurs encéphaliques, bien que l'amaurose soit souvent plus marquée du côté de la tumeur, probablement par compression directe due à cette dernière.

Quant aux troubles de l'équilibre, ils se traduisent par de la faiblesse des jambes, des ictus avec chute du côté malade et surtout par la démarche ébrieuse et l'asynergie. Cette dernière sera recherchée avec soin,

¹ Souques. Troubles auditifs bilatéraux dans les tumeurs cérébrales, (*Rev. neurol.*, juillet 1904).

soit dans la marche, soit au repos ; on la retrouve dans toutes nos observations.

Un symptôme de compression cérébelleuse qui n'est pas constant est l'existence d'une parésie des membres. Celle-ci occupe parfois toute la moitié du corps du côté de la tumeur comme dans les cas de Stevens (obs. XIII), de Hartmann (obs. XXVIII) et de Porot (obs. XXXII) ; l'hémi-parésie du côté lésé s'était montrée de bonne heure chez la malade de MM. Lannois et Durand chez laquelle existait également de la diadococinésie, de l'impossibilité de compter en frappant simultanément avec le doigt, de l'asynergie cérébelleuse.

Elle peut occuper les deux membres inférieurs (cas de Brückner, obs. VIII) et même les quatre membres (cas de Bürckner, obs. XIV).

Ces symptômes parétiques, nous les rangeons dans les troubles cérébelleux pour plus de commodité seulement. En effet, ce n'est pas exactement la compression du cervelet qui les produit, mais plutôt la compression à la fois de cet organe et des voies pyramidales protubérantielles ou bulbaires : à la myasthénie cérébelleuse vient se joindre une paralysie légère qui est du même côté que la tumeur dans toutes nos observations.

Quant à l'état des réflexes, nous les trouvons exagérés surtout du côté de la lésion toutes les fois qu'on les a notés.

Les troubles de l'ouïe et les phénomènes cérébelleux sont constants dans les tumeurs du nerf auditif et for-

ment pour ainsi dire le substratum clinique de l'affection. A côté d'eux et de moindre importance se trouvent des symptômes indiquant que la tumeur englobe ou comprime les divers nerfs de la base voisins de l'acoustique. Le plus fréquemment pris sont le facial, les nerfs oculaires et le trijumeau; ce sont aussi ceux qui sont touchés presque dès le début de l'affection.

Les autres nerfs, le glossopharygien, le vagospinal et l'hypoglosse sont altérés moins souvent et ordinairement à la période terminale.

3° Troubles dans le domaine du facial.

A cause de son voisinage étroit avec le VIII^e nerf, le facial est atteint dans presque tous les cas. Pour certains auteurs même les lésions de ce nerf sont constantes et les signes de son altération rentrent dans le syndrome fondamental. Dans certains de nos cas, en effet, le facial était englobé autant que l'auditif dans la tumeur, à tel point qu'on avait intitulé l'observation neurofibrome du facial et de l'acoustique (cas de Alexander et Fr. Hochwart (obs. XXXI) et de Anton (obs. II).

Cependant les symptômes du côté de la face peuvent manquer et lorsqu'ils sont notés ils sont beaucoup moins intenses que la surdité; sur les 34 observations relatées avec détails, la paralysie absolue du facial n'existait que dans 6 cas, et la parésie du même nerf plus ou moins légère dans 9 cas, ce qui porte à 15, c'est-à-dire à la moitié environ les malades présentant ces troubles paralysiques.

Le caractère de cette paralysie est d'être périphé-

rique et unilatérale. Elle est également précoce d'habitude. Toutefois dans le cas de Porot (obs. XXXII) elle survint à la période terminale : chez notre malade elle ne parut être appréciable qu'après l'apparition tardive de l'otite moyenne suppurée.

Dans un seul cas, nous avons noté des symptômes d'excitation du VII^e nerf : celui de Brissaud (obs. XVIII) où il existe du spasme facial et des symptômes curieux d'excitation de la corde du tympan produisant des jets de salive.

4° Troubles dans le domaine des nerfs oculomoteurs.

Le plus atteint de ceux-là est de beaucoup le moteur externe. Nous le trouvons pris 8 fois dans nos observations. Peu souvent (2 fois) il est parésié ; habituellement il est paralysé et donne de la diplopie. Le point curieux dans ces paralysies est qu'elles sont doubles assez souvent (4 fois). Comment faut-il expliquer cette bilatéralité ? Tout d'abord dans 2 cas (Henneberg et Koch) il s'agit de neurofibromatose généralisée avec noyaux multiples sur les nerfs craniens. Nous pensons ensuite qu'en raison de l'étendue de son trajet ce nerf est facile à léser et que l'hypertension intracrânienne doit suffire pour comprimer les filets nerveux dans leur gaine, même du côté opposé ; cette paralysie double serait comparable à la surdité double produite par une tumeur unilatérale.

Plus rare est la paralysie du moteur commun.

Elle n'a été signalée que six fois se traduisant alors par du ptosis unilatéral. Elle est également plus tar-

dive. Dans deux cas elle fut précoce et associée avec une paralysie de l'abducens.

Nous n'avons pas trouvé de paralysie du pathétique.

5° Troubles dans le domaine du trijumeau.

Ils sont plus fréquents que les troubles oculaires. Ceci se comprend en raison du voisinage de ce nerf avec l'auditif. Ils se traduisent très rarement sous forme d'anesthésie ou d'hypoesthésie que nous trouvons signalées dans deux observations seulement (cas de Cestan, obs. VII, cas de Porot, obs. XXXII).

Par contre, ils se montrent souvent (8 cas) sous forme de névralgies unilatérales ordinairement très intenses. Ce sont elles qui font parfois venir le malade. La patiente de Virchow (obs. X) accusait en effet depuis longtemps une névralgie intense bilatérale des sus-orbitaires, accompagnée de larmolement; celle de Cestan (obs. VII) avait eu pendant quatre ans avant les autres signes des douleurs très violentes. Ces douleurs s'accompagnent d'hypéresthésie très fréquemment (cas de Bürckner, obs. XIV), de larmolement (cas de Virchow, cas de Granedigo, obs. XVII).

6° Troubles dans le domaine des IX^e, X^e, XI^e, XII^e nerfs.

Ils sont moins fréquents et aussi plus tardifs. Ils demandent, en effet, un volume assez étendu de la tumeur. Cependant, dans certains cas ils sont assez précoces, spécialement ceux de l'hypoglosse donnant

de l'hémi-parésie linguale (4 fois, cas de Anton, Ziegenweidt, Sternberg, Henneberg et Koch) ou même l'atrophie de la langue (cas de Kander).

Les autres troubles sont en effet terminaux. Ce sont les difficultés de la parole, de la déglutition, l'hémi-parésie du voile (cas de Bürkener, obs. XIV), les troubles gustatifs (3 fois, cas de Böttcher, obs. X, de Bürckner, obs. XIV, de Henneberg et Kock, obs. V), ce sont enfin les tendances à la syncope, la tachycardie (cas de Cestan, obs. VII), les grands vomissements (cas de Porot, obs. XXXII), le hoquet (cas inédit, obs. I), qui traduisent probablement l'atteinte de la X^e et de la XI^e paire. Le torticolis qui s'ajoutait aux autres symptômes dans notre cas nous paraît bien en rapport avec l'atteinte du spinal.

A côté de ces symptômes assez fréquents de compression nerveuse, nous avons noté une fois une anesthésie dans le territoire des nerfs occipitaux (cas de Virchow, obs. X), atteints probablement par le néoplasme et deux fois des *troubles de l'odorat* (cas de Brissaud et de Hartmann, obs. XVIII et XXVIII). Dans le premier de ces cas, l'olfaction était complètement abolie.

Enfin, il existe chez nos malades des troubles psychiques comme il en existe dans les tumeurs de l'encéphale. Nous n'en ferions pas une mention spéciale s'ils ne paraissaient, dans quelques observations, beaucoup plus développés qu'à l'ordinaire et peut-être sous l'influence de la localisation auditive du néoplasme. En effet, celui-ci amène en plus de la cécité par atrophie papillaire une surdité absolue parfois bilaté-

rale ; les malades aveugles et sourds tombent dans une dépression cérébrale beaucoup plus marquée que la torpeur habituelle aux tumeurs encéphaliques. Telle était la malade de Raymond (obs. III), jeune fille de vingt-deux ans, qui ne pouvait communiquer avec le monde extérieur qu'en écrivant, guidée par la main, les questions qu'on lui posait.

CHAPITRE IV

ÉVOLUTION. — PRONOSTIC

L'évolution des symptômes que nous venons de décrire est très variable. En effet, il existe des cas où la maladie arrive à sa période terminale en un an seulement (cas de Moos, Henneberg et Koch). Egale-ment, il y a des malades qui ont vécu longtemps : huit ans, comme celle de Brissaud, sept ans, comme une d'Henneberg, qui vit survenir une amélioration de cinq années après avoir présenté des bourdonnements, des vomissements, de la céphalée et de la diminution de l'acuité visuelle.

Dans la majorité des cas, les symptômes ont évolué en deux ans et au plus en quatre ans. Il semble aussi que les manifestations soient lentes à débiter ; pendant un an ou deux, il existe peu de signes pathologiques. Puis tout d'un coup ils se développent rapidement jusqu'à la période finale.

Le pronostic est ainsi fatal, à plus ou moins brève échéance, si on laisse la maladie suivre son cours. La terminaison peut être comparée à celle de toute les tumeurs encéphaliques et surtout des tumeurs cérébelleuses.

Les malades peuvent mourir avec des attaques épileptiformes ou tomber dans le coma. Ils peuvent aussi mourir après avoir présenté du ralentissement du pouls ou de la tachycardie, des accès de dyspnée et des troubles de la déglutition, ce qui semble plus spécial aux tumeurs de la fosse postérieure du crâne.

CHAPITRE V

DIAGNOSTIC

Nous n'avons retenu pour notre étude que les observations où la tumeur avait été vérifiée à l'autopsie. Toutefois, il faut chercher de plus en plus à porter un diagnostic précis sur le vivant, car un diagnostic précoce a une très grosse importance au point de vue du traitement chirurgical. Nous savons que dans plusieurs des cas relatés ici, la nature ainsi que le siège de la tumeur avaient été précisés de cette manière. On doit s'appuyer pour cela sur la présence de troubles unilatéraux de l'ouïe, précoces, fixes et intenses, accompagnés ou non de parésie faciale et de névralgies du même côté, et celle de symptômes de compression cérébrale et cérébelleuse : atrophie papillaire, céphalée, vomissements, syndrome cérébelleux.

Ainsi posé, le diagnostic des tumeurs du nerf auditif ne peut être porté qu'avec les tumeurs encéphaliques donnant les troubles de l'ouïe¹.

¹ Cozzolino, Syndrome otitique dans les tumeurs de l'encéphale (*Reforma medica*, 1898, p. 305).

I. — Diagnostic avec les tumeurs des lobes cérébraux.

Granedigo (Congrès otologique de Bruxelles, 1889), Souques (*Rev. Neurol.*, juillet 1904) ont rapporté des observations de tumeurs frontales avec surdité unilatérale. Dans un de ces derniers cas, Souques avait même pensé à un néoplasme péribulbaire. On comprend combien le diagnostic doit être difficile. Pourtant, les tumeurs du nerf auditif ne restent ordinairement pas cantonnées à ce seul nerf; il existe, dans toutes les observations que nous avons relatées, des symptômes de compression d'un nerf voisin, quel qu'il soit, VII^e, VI^e ou V^e. De plus, la rachicentèse pourrait aider à faire le diagnostic, puisqu'on a vu les troubles de l'ouïe disparaître pour quelque temps après une ponction lombaire dans plusieurs cas de tumeurs cérébrales.

Lorsque ces dernières atteignent le lobe temporal, on a vu survenir les troubles de l'ouïe, mais ceux-ci sont purement sensoriels et se traduisent plutôt par des hallucinations de l'ouïe et de la surdité verbale avec jargonophasie.

II. — Diagnostic avec une tumeur des tubercules quadrijumeaux.

C'est Weinland, en 1884, qui a mis en relief les troubles de l'ouïe dans les tumeurs des tubercules quadrijumeaux postérieurs (*Arch. f. Psych.*, 1894, p. 363). Ces troubles auditifs sont croisés, ordinaire-

ment, par lésion unilatérale du ruban de Reil. Mais ils sont, la plupart du temps, de faible intensité, et on ne les trouve que par un examen minutieux (hypoacousies, bourdonnements). Ils ne dominent pas la scène clinique, ce sont les ophtalmoplégies qui débudent et forment avec l'ataxie plus tardive les symptômes importants : Weinland ne les avait trouvés que dans 9 cas sur 19.

III. — Diagnostic avec les tumeurs du cervelet et de l'angle ponto-cérébelleux.

Le diagnostic est facile quand il n'existe que des symptômes auditifs, très légers en comparaison des symptômes cérébelleux, mais il est impossible lorsque le nerf auditif est comprimé. Aussi ne peut-on pas, la plupart du temps, faire un diagnostic de la nature de la tumeur de l'angle pontocérébelleux. Les Allemands (Hartmann) après Henneberg et Koch avaient pour cela appelé les tumeurs de l'auditif, tantôt sous ce nom, tantôt sous celui de tumeurs du recessus acoustico-cérébelleux. Pourtant, si les néoplasmes de la VIII^e paire semblent constituer la grande majorité des tumeurs de cette région, il n'en est pas moins certain qu'il existe des néoplasmes comprimant l'acoustique, il est vrai, mais ne faisant pas trop corps avec lui et partant, au contraire, d'un point voisin. Nous avons trouvé des tumeurs de la tonsille ou du lobule pneumogastrique¹, un angiome sortant vraisemblablement du sinus latéral (Politzer, relaté dans l'article de Granedigo in *Schwartz*, tome II), des tumeurs

méningées (cas de Gomperz rapporté dans la *Monographie d'Hartmann*), un endothélium de la tente du cervelet opéré par Guldenarm et Winkler (relaté dans *l'Etat actuel de la chirurgie nerveuse*, de Chipault, t. I, p. 681), des tuberculomes (observ. de Manasse, rapporté par Hartmann), des plaques syphilitiques. C'est pourquoi nous avons fait subir aux observations que nous publions un contrôle sérieux; nous avons laissé de côté des cas rapportés même par Hartmann comme tumeurs de l'auditif dans son mémoire (observ. de Voss : *Indications précises*, de Wolff, de Politzer, de Gomperz, d'Hartmann).

Nous avons également éliminé toutes les observations publiées qui n'avaient pas subi de contrôle anatomique.

Toutefois, nous reconnaissons qu'on peut et qu'on doit même porter un diagnostic sur le vivant. C'est pourquoi, maintenant que nous avons fini l'étude clinique des tumeurs du nerf auditif, nous ne pouvons nous empêcher de rapporter les observations suivantes, où se retrouvent tous les symptômes que nous avons décrits et qui ont été considérées par les auteurs comme des cas de tumeurs du nerf auditif.

SIMPLE OBSERVATION CLINIQUE

Troisième cas de Voss, Fünf Fälle von Kleinhirntumor
(*Deutsche Zeitsch. für Nervenheilkunde*, XXI, 1 und 2, J. S., 48 ff.).

M... P..., finlandais, âgé de vingt ans. Tombé de cheval il y a quatre ans. Depuis deux ans ressent de violentes douleurs de tête. Dans les derniers temps, faiblesse de la vue et troubles dans la marche. Nie l'alcoolisme.

Somnolence, maintien lymphatique. Pas de troubles essentiels, sauf quelques ganglions cervicaux des deux côtés. Facial droit parétique. Des deux côtés étranglement de la papille avec atrophie. Pupille gauche plus dilatée que la droite. L'ouïe est presque nulle à gauche et a totalement disparu à droite. Démarche chancelante, le malade marche à grands pas. Force musculaire des membres conservée. Réflexes rotuliens fortement exagérés ainsi que le réflexe du tendon d'Achille à droite. Ce dernier est nul à gauche. Dans le cours de la maladie : nystagmus horizontal des deux côtés, parésie de la paupière supérieure gauche, de l'abducens gauche. Anesthésie de la cornée gauche.

Le patient sort de l'hôpital amélioré.

OBSERVATION PUREMENT CLINIQUE

Troisième cas de Hartmann.

W... A..., trente-quatre ans. Marié, charpentier, havarois. Entré le 24 mai 1900. Pas de maladies antérieures. Marié depuis 1890; deux enfants bien portants; sa femme n'a jamais eu de fausses couches,

Depuis deux ans, il constate de la dureté croissante de l'ouïe à gauche, maux de tête, vomissements fréquents, accès de vertige le faisant tourner à droite, disparition de l'usage des membres à gauche, diplopie passagère, vacillement dans la marche.

Examen somatique. — Bonne constitution. Le sus-orbitaire droit, l'auriculaire droit, l'occipital droit, le cervical droit sont sensibles à la pression. Les pupilles sont égales et réagissent bien. L'abducens droit se pratique. Nystagmus faible des deux côtés. Acuité de la vue normale. Au fond de l'œil des deux côtés, étranglement de la papille plus marqué à droite qu'à gauche. Les réflexes de la muqueuse pituitaire manquent des deux côtés. La sensibilité de la langue est à peu près normale des deux côtés, un peu émoussée à droite,

La surdité complète à droite. A gauche, acuité normale. Rien aux tympans.

Mouvements de la tête libres dans toutes les directions. Pas de difficulté de déglutition, ni d'élocution. La force musculaire est à peu près normale à droite, le bras droit est légèrement ataxique. Le tonus musculaire est plus faible à droite qu'à gauche. Réflexes normaux. Sensibilité profonde intacte. Maintien du corps normal. Difficulté de se tenir sur la jambe droite. Léger vacillement quand il se tourne. Légère déviation en marchant.

Rentre de nouveau à l'hôpital le 23 octobre 1900. Parésie de l'abducens et du trochléaire droit disparu. Il reste toujours du nystagmus horizontal. Les troubles de la sensibilité se bornent à une sensation plus émoussée à droite. La force des membres à droite s'est améliorée quoique plus faible qu'à gauche. Les symptômes ataxiques des membres droits ont plutôt le caractère d'un léger tremblement intentionnel. Démarche de canard. Vacillement dans la station droite et dans la marche.

Cas de M. Kron, Soc. de Neuropathol. et Psych. de Moscou,
29 avril 1905 (*Rev. Neur.*, 1906, p. 112).

La malade est une fillette de onze ans, d'une famille bien portante. A l'âge de quatre ans, elle tomba de la hauteur d'un deuxième étage. Il y eut alors hémorragie nasale et buccale. La malade se remit bientôt et fut bien portante jusqu'au mois de février 1904. Alors apparurent des vertiges, des vomissements, de la céphalée, de l'affaiblissement de la vue et de l'ouïe à gauche, paresthésie de cette même oreille.

Au mois d'août 1905, la malade fut placée à l'hôpital d'enfants. Etat actuel. Le psychique est normal. Atrophie des nerfs optiques après la névrite, léger nystagmus du côté gauche. Parésie insignifiante du nerf facial gauche et du voile du palais à gauche. Affaiblissement très marqué

de l'ouïe à droite. La conductibilité osseuse à gauche est presque absente. Les autres nerfs cérébraux craniens sont normaux. La malade tient toujours la tête baissée parce qu'en levant la tête elle sent le vertige.

Parésie insignifiante et ataxie du membre supérieur gauche. Parésie du membre inférieur gauche. Le réflexe patellaire gauche est plus accusé que le réflexe droit. Parfois du côté droit, on obtient le réflexe de Babinski. Les nerfs tibiaux sont très douloureux à la pression dans les fosses patellaires. On croirait palper là un épaississement.

Se basant sur les symptômes sus-énumérés et l'évolution de la maladie, on peut supposer ici la tumeur du nerf acoustique.

CHAPITRE VI

TRAITEMENT

Le véritable traitement est l'ablation chirurgicale de la tumeur du nerf auditif. Cette dernière n'a pas été pratiquée bien souvent, et nous ne pouvons pas, à ce sujet, apporter une statistique définitive.

En effet, en dehors du cas inédit de M. Lannois, qui a servi de base à cette thèse et pour lequel M. Durand intervint, nous n'avons trouvé que sept craniotomies pour tumeurs de l'acoustique : il nous paraît être le premier cas opéré en France.

La première en date est celle qu'a rapporté Ziegenweidt (obs. XX) en 1899. L'intervention fut, il est vrai, infructueuse, car les symptômes (douleurs dans le territoire du V^e nerf et parésie du VI^e à gauche) incitèrent le chirurgien à ouvrir le crâne du côté gauche. On ne trouva pas de tumeur et le malade mourut dans les jours suivants : l'autopsie révéla une tumeur du nerf auditif du côté opposé.

Les six autres interventions sont de date plus ou moins récente et furent rapportées cette année à la Société de Chirurgie de New-York. Elle sont de Meyer (1 cas), de Woolsey (3 cas) et d'Elsberg (2 cas).

Les voici en détail :

OBSERVATION XXXV

Cas de W. Meyer (New-York Surgircal Society in *Annals of Surgery*, août 1908).

Craniotomie pour tumeur du nerf acoustique.

D. W. Meyer présente une femme de vingt-deux ans ayant une légère paralysie faciale gauche avec chute de la paupière et de la commissure labiale gauche. Graves étourdissements et vertiges pendant la marche, station debout oscillante. Céphalées pénibles, vomissements rares, papilles étranglées et atrophiées.

Après étude, on pense à une tumeur du pédoncule cérébelleux avec lésions de l'auditif et du facial, *opération 20 juin 1908.*

Elévation de la table du côté de la tête, en Treudenburg inverse, la tête attachée de façon spéciale, les pieds et les mains bien retenus. Suivant l'idée du Dr Dawbarn, le sang était ainsi amené dans les extrémités inférieures pour parer aux accidents. Anesthésie par deux longs tubes introduits dans les narines.

L'ansthésique était un mélange d'éther, chloroforme et chlorure d'éthyle administré avec un entonnoir. Au cours de l'opération, il devient nécessaire d'y ajouter un masque. Anesthésie satisfaisante.

Incision en fer à cheval d'une mastoïde à l'autre passant à deux travers de doigt au-dessus de la protubérance occipitale externe. Le lambeau ainsi tracé fut divisé sur la ligne médiane, rabattu, et exposa largement toute la région occipitale. Après trépanation au ciseau, on continua au davier gouge en bas jusqu'au trou occipital, manœuvre facilitée par l'amincissement préalable de l'os au ciseau courbe. Hémorragie veineuse abondante qui fut tarie par la cire de Horsley. Les deux sinus latéraux bien exposés et le pont osseux de la ligne médiane scié au Gigli et

récliné. Incision de la dure-mère parallèle à la section osseuse.

Ligature double sur le sinus longitudinal et section entre les deux ligatures. Pince à demeure sur le bout distal pour plus de sûreté. La face superficielle du cervelet était ainsi en entier très largement exposée. Le cervelet bombe notablement. Palpation négative. Un aide introduit un écarteur spécial entre la tente et le cervelet, dans la direction du rocher. Violente hémorragie artérielle et veineuse emplissant à plusieurs reprises le profond entonnoir (ainsi créé), malgré les tampons et une solution d'adrénaline. On vit que le sang venait d'un groupe artério-veineux unissant la tente et le cervelet, ces vaisseaux avaient été déchirés malgré les précautions prises en introduisant l'écarteur. Un doigt ganté comprimant les vaisseaux fit l'hémostase, le champ opératoire était désormais libre. L'exploration profonde révéla une tumeur blanc bleuâtre, du volume d'une cerise contre le trou auditif interne.

Elle était dure au toucher et fut assez facilement énucléée en trois morceaux, la substance cérébrale était molle au toucher tout autour.

Un tampon fut laissé en place pour prévenir l'hémorragie on plaça aussi un drain de caoutchouc. On replace le lambeau dure-mérien qui ne recouvre que la partie inférieure du cervelet. On dispose de la gaze pour empêcher que la substance nerveuse ne se lèse contre le rebord osseux.

Issue d'une quantité assez considérable de liquide céphalo-rachidien et œdème de la face. Guérison sans incident. Depuis l'opération qui date de huit semaines, amélioration progressive de la vision et des autres symptômes.

La tumeur enlevée était un fibro-sarcome.

OBSERVATIONS XXXVI, XXXVII, XXXVIII

Trois cas de George Woolsey, (New-York Surgical Society
in *Annals of Surgery*, août 1908.)

Craniotomie pour tumeur du nerf acoustique.

Dr G. Woolsey a opéré trois neurofibromes de l'auditif.
Trois morts.

Premier cas. — Ablation par morcellement. Bon état pendant quelque temps. Mort par hémorragie protubérancielle.

Deuxième cas. — L'opération devait se faire en deux temps, le patient mourut après le premier temps.

Troisième cas. — Opération en deux temps. Dans le second temps, à l'ouverture de la dure-mère, violente projection du cervelet, d'où grande difficulté à atteindre la tumeur grosse comme une noix anglaise (English walnut).

Woolsey dit que la facilité d'ablation dépend en grande partie de ces tumeurs. Il insiste sur l'importance d'une trépanation favorable pour obtenir un accès facile tout en empêchant la hernie cérébelleuse qui se produit quand on incise la dure-mère. Il pense que l'accès de la tumeur serait facile si on réséquait franchement une portion même considérable du lobe cérébelleux. Cette idée a été proposée et mise en pratique par C.-A. Ballance, de Londres qui en a parlé, il y a deux ans, à Woolsey.

Beaucoup de points utilisés ailleurs dans la trépanation du crâne sont peu utiles sur le cervelet, l'opération en deux temps serait préférable.

L'observation de la pression sanguine est ici très importante. La simple diminution qu'on peut apporter à la pression intra-cranienne est très importante, étant peut-être obtenue par une large trépanation. Cela avec la résection cérébelleuse amène un large accès sur la tumeur.

OBSERVATIONS XXXIX, XL

Deux cas du D^r Elsberg (New-York Surgical Society,
in *Annals of Surgery*, août, 1908.)

Craniotomie pour tumeur du nerf acoustique.

Elsberg a deux cas de tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux enfermant l'acoustique et dans quatre autres il a exploré pour tumeur la fosse cérébelleuse. Dans tous ces cas, le diagnostic avait été fait par les neurologistes.

Le premier cas, opéré en 1905, peu de temps après l'opération du premier cas de Woolsey. Mort par anurie trois jours après le premier temps.

La tumeur fut trouvée au siège diagnostiqué.

Elsberg dit qu'il lui paraît inutile de faire d'aussi larges trépanations que celles proposées par Cushing et faites par Meyer. Après trépanation d'un seul côté en gougeant la mastoïde, on a sur le cervelet et l'angle ponto-cérébelleux un accès très large avec un bon écarteur. Il dit qu'après avoir étudié cette méthode, il apprit qu'elle avait été employée par Krause, de Berlin. Il l'a employée dans une section du nerf auditif pour bourdonnements. Il fit usage de plusieurs écarteurs pour récliner le cervelet vers la ligne médiane.

Dans un cas, l'été dernier, Elsberg enleva une tumeur du nerf acoustique grosse deux fois comme une amande. Opération en deux temps. Bon résultat immédiat. Mort subite dix semaines après, après signes de récidives. L'autopsie montra une seconde tumeur dans la fosse moyenne, sur la base, impossible à atteindre. Aucun des malades opérés par Elsberg n'a eu de troubles respiratoires pendant l'opération. Avec une large trépanation et des soins dans les manipulations du cervelet, le danger de retentissement sur la moelle est vraiment minime. Il n'est non plus, ni utile, ni recommandable de réséquer une portion du cervelet pour arriver sur l'angle ponto-cérébelleux.

On voit que sauf pour le cas de Meyer on n'a pas de grands détails au point de vue des lignes d'incision ostéocutanées et dure-mériennes.

L'intervention fut pratiquée en 2 temps 4 fois sur 6. Chez deux malades la mort survint après le premier temps. 2 fois sur 6 l'opération eut lieu en un seul temps.

Pour la trépanation Elsberg s'élève contre les lambeaux bilatéraux employés par Meyer et préconise au contraire la voie unilatérale qu'on agrandira si besoin est, en gougeant la mastoïde. Il repousse également avec Meyer la résection cérébelleuse que propose Woolsey.

Pour l'incision des sinus on n'a de renseignements que dans l'observation de Meyer où le sinus longitudinal supérieur fut lié sans grand dommage.

Quant aux résultats de ces cas américains, il n'y a qu'une guérison (cas de Meyer) sur les 6 interventions. Les morts eurent lieu 2 fois après le premier temps dont une par anurie, 3 fois après le deuxième temps dont une par hémorragie protubérantielle (Woolsey), une autre subitement avec des symptômes de récurrence, une dernière sans cause relatée.

En face des 7 interventions précédentes, nous pouvons faire ressortir quelques détails de celle que nous publions au début de notre thèse.

Tout d'abord, l'opération eut lieu en deux temps suivant la méthode d'Horsley et il semble bien que cette conduite soit avantageuse pour le malade.

En second lieu M. Durand suivit exactement la technique de Rémy et Jeanne indiquée en détails

par Marion, c'est-à-dire qu'il ligatura le sinus latéral pour avoir un jour plus grand sur la région cérébelleuse. Il se produisit une hémorragie assez importante, et le malade mourut le lendemain probablement de choc.

En résumé pour la technique chirurgicale à suivre existent deux méthodes au point de vue du volet ostéocutané :

1° Celle où la trépanation est *bilatérale*, c'est-à-dire où on mobilise un volet contenant tout l'occipital, ainsi que l'on fait Rémy et Jeanne, Marion, et ainsi que le préconise Duret (*Tumeurs de l'encéphale* p. 701);

2° Celle où la trépanation est *unilatérale*, mobilisant l'occipital du même côté que la tumeur.

Egalement, la trépanation osseuse faite, deux méthodes existent pour l'incision de la dure-mère :

a) Celle où l'on fait deux volets dure-mériens, l'un au-dessus, l'un au-dessous du sinus et où *on lie le sinus latéral* pour se donner plus de jour;

b) Celle qu'on ne fait qu'un volet dure-mérien au-dessous du sinus, en *laissant le sinus latéral*. Cette dernière méthode emploie une voie purement cérébelleuse.

Il est entendu également qu'on peut pratiquer l'intervention soit en un temps, soit en deux temps comme l'a préconisé Horsley.

De tout cela, il nous semble préférable tout d'abord d'employer la craniotomie en deux temps. Ensuite, le volet osseux bilatéral nous paraît inutile et nous préférons utiliser un lambeau unilatéral. Cette voie peut paraître étroite, mais en réalité elle est bien suffisante, car on peut gruger la mastoïde et avoir ainsi un accès suffisant.

Pour la trépanation crânienne, on suivra la méthode employée par Marion qui se sert des fraises de Doyen et de la scie de Gigli après avoir décollé la dure-mère. La ligne d'incision cutanée et osseuse partant de la base de la mastoïde et rejoignant dans une courbe régulière la ligne parasagittale, on aura ainsi un volet ostéocutané à la Wagner qui se rabattra en bas et se fracturera au niveau du trou occipal.

Enfin, il nous semble également qu'on ne doit pas toucher au sinus latéral et qu'on doit passer au-dessous de lui.

La ligature complique inutilement le procédé opératoire, peut provoquer des hémorragies en nappe difficiles à arrêter, et ne laisse pas d'être dangereuse pour la circulation intracrânienne.

On aura ainsi grand avantage de ne toucher à aucun vaisseau et se servir d'un bon écarteur pour récliner doucement le cervelet.

Peut-être cette ligne de conduite améliorera-t-elle le pronostic opératoire des tumeurs du nerf auditif. Jusqu'à présent ce pronostic est assez sombre puisque sur les huit interventions publiées jusqu'à ce jour nous ne connaissons qu'une guérison, celle de Meyer.

Également l'intervention précoce aura peut-être un

résultat favorable, car la tumeur, petite, pourra être énucléée avec beaucoup plus de facilité et sans grande hémorragie.

En tout cas, la guérison due à l'intervention de Meyer paraît définitive suivant cet auteur et il survint dès les premiers jours après l'opération une amélioration très marquée des symptômes de compression intracérébrale.

CONCLUSIONS

I. Il est possible actuellement de différencier les tumeurs du nerf auditif des autres tumeurs cérébrales et notamment des tumeurs cérébelleuses.

II. Le diagnostic doit être fait en face d'un malade qui, en plus des signes de compression cérébrale, du vertige et des signes d'astisie et d'asynergie cérébelleuses, présente depuis le début une surdité progressive et souvent absolue, accompagnée ou non de bourdonnements, de symptômes de compression du côté du facial, du trijumeau ou des autres nerfs de la base.

III. La caractéristique anatomique est de constituer des tumeurs de la gaine des nerfs, absolument indépendantes du cerveau moyen ou du cervelet et par suite facilement énucléables.

IV. Leur pronostic est fatal si on les laisse évoluer.

V. Leur seul traitement est l'intervention que les procédés récents de la chirurgie crânienne ont rendue possible et qui, malgré ses difficultés et ses dangers, donne des résultats encourageants.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LANNOIS.

Vu :

LE DOYEN,
L. HUGOUNENQ.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 19 novembre 1908.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

- ANTON (W.), Beitrag zur Kenntniss der Acusticustumoren (*Arch. für Ohrenheilkunde*, 1896, S. 61).
- ALEXANDER et FRANKL HOCHWART, Ein Fall von Acusticustumor (*Arbeit. aus. d. Neurol. Instituts aus der wiener Universität*, Bd. XI, 1904).
- AXEL KEK, *Nordiskt medicinskt Archiv*, 1879.
- BÖTTCHER, Ueber die Veränderungen der Netzhaut und des Labyrinthes in einem Falle von Fibrosarkom des N. acusticus (*Archiv. für Augen- und Ohrenheilkunde*, 1871, Bd. II, 2^{te} Abtheilung, S. 87).
- BRISSAUD, Diagnostic d'une tumeur du corps restiforme (*Progress médical*, 20 janvier 1894).
- BRUCKNER, Ein Fall von Tumor der Schädelhöhle (*Berlin. klin. Wochens.*, 1867, S. 303).
- BURCKNER, Drei Fälle von tödtlich verlaufenden Ohrenleiden, nebst Beiträgen zur pathologischen Anatomie des Gehörorganes (*Arch. f. Ohren.*, 1883, Bd. XIX, S. 245).
- CESTAN, La Neurofibrosarcomatose (*Revue neurol.*, 15 août 1903).
- ELLSBERG, Craniotomie pour tumeur du nerf acoustique (*New-York Surg. Soc. in Annals of Surgery*, août 1908).
- FESTER, Zur Casuistik des Psammom am Centralnervenapparat (*Berl. klin. Woch.*, 1878, S. 97).
- GRADENIGO, *Gehörstörungen infolge von directen Läsionen des N. acusticus durch intracranielle Tumoren* (Schwartz's Handbuch der Ohrenheilkunde, t. II, 1893).
- HARTMANN, Die Klinik der sogenannten Tumoren des Nervus acusticus (*Zeit. f. Heilk.*, 1902, p. 415).
- HENNEBERG et KOCH, Ueber centrale Neurofibromatose und die Geschwülste des Kleinhirnbrückenwinkels (Acusticus neurome) (*Archiv f. Psych.*, 1902, t. XXXVI, f. 1).
- KANDER, Congrès de l'Union des laryngologistes du Sud de

- l'Allemagne (Anal. in *Revue hebdom. de laryngol.*, 14 novembre 1908) : Tumeur cérébrale avec issue de liquide céphalo-rachidien.
- KRON, Soc. de neuropath. et psych. de Moscou, 29 avril 1905 (*Revue neurol.*, 1906, p. 112).
- J. LÉPINE, *Revue neurologique*, 1903.
- MEYER, Craniotomie pour tumeur du nerf acoustique. New-York Surgical Society (*Annals of Surgery*, août 1908).
- MOOS, Ein Fall von Sarkom des linken Gehörnerven mit fettiger Metamorphose und theilweisem untergang des Corti'schen organes (*Arch. f. Augen- und Ohrenh.*, 1874, Bd. IV, S. 179).
- NICOLADONI, Observation résumée in Hartmann.
- POROT, Soc. méd. hôp. Lyon, 18 juin 1907 (*Lyon médical*, 6 octobre 1907).
- RAYMOND, *Leçons cliniques sur les maladies du système nerveux*, 1898, p. 77 et 229.
- SHARKEY, A fatal case of tumour of the left auditory nerv. (*Brain*, avril 1888 ; ref. *Fortschritte der Medicin*, 1888, n° 14).
- SORGO, Zur Klinik der Tumoren des Nervus acusticus nebst Bemerkungen zur Symptomatologie und Diagnose der Kleinhirntumoren (*Monatsch. f. Ohrenh.*, XXXV, n° 7, July 1901).
- STERNBERG, Beitrag zur Kenntniss der sogenannten Geschwülste des Nervus Acusticus (*Zeit. f. Heilk.*, 1900, Bd. XXI, S. 163, Neue Folge, Bd. I).
- STEVENS, Ein Fall von Gehörnervengeschwulst in der Kleinhirngrube (*Zeit. f. Ohrenh.*, 1879, Bd. VIII, S. 290).
- VERMYNE, *Trans. of the Americ. otol. Society*, 17 ann. meeting, 1884.
- VIRCHOW, Névrome de l'acoustique (*Pathologie des tumeurs*, t. III, p. 488).
- VOOLSEY, Craniotomie pour tumeur du nerf acoustique. New-York Surgical Society (*Annals of Surgery*, août 1908).
- VOSS, Fünf Fälle von Kleinhirntumor (*Deutsche Zeit. f. Nervenheilk.*, XXI).
- ZIEGENWEIDT, Tumor cerebelli (*Psych. en Neurol. Bladen*, 1899, I, Bd. 36).
-

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	7
CHAPITRE PREMIER. — <i>Historique</i>	9
CHAPITRE II. — <i>Etiologie et pathologie</i>	18
Anatomie pathologique	19
Premier groupe : Tumeurs métastatiques	19
II ^e groupe : Neurofibromatoses	20
III ^e groupe : Tumeurs localisées au nerf	26
CHAPITRE III. — <i>Symptômes</i>	59
1 ^o Troubles de l'ouïe	61
2 ^o Symptômes cérébelleux.	63
3 ^o Troubles dans le domaine du facial	64
4 ^o Troubles dans le domaine des nerfs oculo-moteurs.	65
5 ^o Troubles dans le domaine du trijumeau	66
5 ^o Troubles dans le domaine des IX ^e , X ^e , XI ^e , XII ^e nerfs	67
CHAPITRE IV. — <i>Evolution. — Pronostic</i>	70
CHAPITRE V. — <i>Diagnostic</i>	72
I. — Diagnostic avec les tumeurs des lobes cérébraux.	73
II. — Diagnostic avec une tumeur des tubercules quadrijumeaux	73
III. — Diagnostic avec les tumeurs du cervelet et de l'angle ponto-cérébelleux	74
CHAPITRE VI. — <i>Traitement</i>	79
CONCLUSIONS	89
BIBLIOGRAPHIE	90

